

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON 1

U. E. R. DE MÉDECINE LYON NORD

Année 1978 — N. 329

TERATOME CRANIO-FACIAL EN SABLIER

Revue de la littérature à propos d'une observation originale

THESE

présentée

à l'Université Claude-Bernard - LYON

et soutenue publiquement le 19 Septembre 1978

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Pierre-Gérard CALVEL

né le 22 Mars 1948

à Lyon



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554223_0025

Année 1978 — N. 329

TERATOME CRANIO-FACIAL EN SABLIER

Revue de la littérature à propos d'une observation originale

T H E S E

présentée

à l'Université Claude Bernard - Lyon

et soutenue publiquement le 19 Septembre 1978

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

Pierre-Gérard **CALVEL**

né le 22 Mars 1948

à Lyon

UNIVERSITY OF LEIDEN LIBRARY

U.S. AIR FORCE (704-4-300)

1954 10 10

RESEARCH OF THE PACIFIC AIR FORCE
RESEARCH OF THE PACIFIC AIR FORCE

1954 10 10

1954 10 10

1954 10 10

1954 10 10

1954 10 10



1954 10 10

1954 10 10

1954 10 10

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD LYON I
U.E.R. MEDECINE LYON-NORD
8, AV. Rockefeller 69373 LYON

TABEAU DU PERSONNEL DE L'UNIVERSITE

Président de l'Université : Professeur D. GERMAIN
Premier Vice-Président : Professeur E. ELBAZ
Deuxième Vice-Président : M. B. ROUSSET
Troisième Vice-Président : M. BRULA

Secrétaire Général : M. RAMBAUD

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DE L'UNIVERSITE

MEDECINE Grange-Blanche : Directeur : Professeur SALLE
Alexis Garrel : Directeur : Professeur MORNEX
Sud-Ouest : Directeur : Professeur NORMAND
Lyon-Nord : Directeur : Docteur NEIDHARDT (M.C.A.)
Directeur Honoraire : Professeur A. BERTOYE

BIOLOGIE HUMAINE : Directeur : Professeur REVILLARD J.P.
TECHNIQUES DE READAPTATION : Directeur : Docteur MORGON (M.C.A.)
SCIENCES PHARMACEUTIQUES : Directeur : Professeur BIZOLLON C.
SCIENCES ODONTOLOGIQUES : Directeur : Professeur VINCENT R.
INSTITUT REGIONAL D'EDUCATION PHYSIQUE ET SPORTIVE :
Président du conseil de l'U.E.R. : Professeur R. GUILLET
Directeur : M. MILLON A.

MATHEMATIQUES : Directeur : Professeur Ph. PICARD.
PHYSIQUE : Directeur : Professeur J. DELMAU
CHIMIE ET BIOCHIMIE : Directeur : Professeur J. HUET
SCIENCES DE LA NATURE : Directeur : Professeur R. GINET
SCIENCES PHYSIOLOGIQUES : Directeur : Professeur WORDE J.F.
INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE No 1 : Directeur : M. VILLE D. (M.d.C.)
INSTITUT UNIVERSITAIRE DE TECHNOLOGIE No 2 : Directeur : M. GALLET J.
Directeur E.N.S.A.M.

OBSERVATOIRE : Directeur : M. MONNET Guy
PHYSIQUE NUCLEAIRE : Directeur : Professeur GUSAKOW
MECANIQUE : Directeur : Mle COMTE BELLOT

COMPOSITION DU JURY

PRESIDENT : Monsieur le Professeur P. DUMAS
U.E.R. Alexis Carrel

ASSESSEURS: Monsieur le Professeur C. LAPRAS
U.E.R. Sud-Ouest

Monsieur le Professeur B. SALLE
U.E.R. Grange Blanche

Monsieur le Docteur M. DAUDET
Maître de Conférences Agrégé
U.E.R. Alexis Carrel

A la mémoire de mon grand-père le Docteur Elie CALVEL

A mon père, le Docteur Victor CALVEL

A ma mère, très affectueusement

A la mémoire de parrain, à ma grand-mère et à mon oncle

A mon cher vieux J.P.

A tous les miens.

.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE,

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. DUMAS

AU COURS DE DEUX ANNÉES PARTICULIÈREMENT ENRICHISSANTES
PASSÉES DANS SON SERVICE, NOUS AVONS PU APPRÉCIER L'ÉTEN-
DUE DE SES CONNAISSANCES, LA FINESSE ET LA PRÉCISION DE
SES VUES.

IL NOUS FAIT LE GRAND HONNEUR D'ACCEPTER LA PRÉSIDENTE
DE NOTRE JURY DE THÈSE. QU'IL VEUILLE BIEN TROUVER ICI
LE TÉMOIGNAGE DE NOTRE RESPECTUEUSE GRATITUDE POUR LA
QUALITÉ DE SON ENSEIGNEMENT ET LA CHALEUR DE SON ACCUEIL.

A NOTRE JUGE

MONSIEUR LE PROFESSEUR C. LAPRAS

IL NOUS A RÉSERVÉ LE MEILLEUR ACCUEIL ET NOUS
SOMMES FIERS AUJOURD'HUI DE LE COMPTER PARMİ LES MEMBRES
DE NOTRE JURY.

QU'IL VEUILLE BIEN ACCEPTER, AVEC NOS SINCÈRES
REMERCIEMENTS, L'EXPRESSION DE NOTRE PROFOND RESPECT.

A NOTRE JUGE

MONSIEUR LE PROFESSEUR B. SALLE

IL NOUS FAIT L'HONNEUR DE S'INTÉRESSER À NOTRE
TRAVAIL ET DE BIEN VOULOIR LE JUGER.

NOUS LE PRIONS D'AGRÉER L'EXPRESSION DE NOTRE
RECONNAISSANCE ET DE TOUT NOTRE DÉVOUEMENT.

A NOTRE JUGE

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ M. DAUDET

SON ACCUEIL A ÉTÉ POUR NOUS PLEIN DE SOLLICITUDE
ET DE SYMPATHIE. IL NOUS A FAIT BÉNÉFICIER DE SES PRÉCIEUX
CONSEILS POUR L'ÉLABORATION DE CE TRAVAIL.

IL A BIEN VOULU PARTICIPER À NOTRE JURY DE THÈSE
ET NOUS L'EN REMERCIONS VIVEMENT.

A MONSIEUR LE DOCTEUR M. FREIDEL

DURANT NOTRE SPÉCIALISATION, NOUS AVONS ADMIRÉ
SA GRANDE HABILITÉ CHIRURGICALE ET LA CLARTÉ ET LA RIGUEUR
DE SES CONFÉRENCES.

IL NOUS A FAIT L'HONNEUR DE NOUS CONFIER CE TRAVAIL
ET, L'IA ANIMÉ AVEC BIENVEILLANCE. NOUS ESPÉRONS NE PAS LE
DÉCEVOIR ET L'ASSURONS DE NOS SINCÈRES REMERCIEMENTS.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR M. JAUBERT DE BEAUJEU

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. P. CHAPUIS

ILS NOUS ONT REÇU TRÈS AIMABLEMENT ET ONT
GUIDÉS NOS RECHERCHES BIBLIOGRAPHIQUES. QU'ILS TROUVENT
ICI L'EXPRESSION DE TOUTE NOTRE RECONNAISSANCE ET NOS
SENTIMENTS RESPECTUEUX.

A MONSIEUR LE DOCTEUR H. DODAT

A MONSIEUR LE DOCTEUR M. CLAVEL

A MONSIEUR LE DOCTEUR MERCIER

QUI NOUS ONT AIDÉS DANS L'ÉLABORATION DE NOTRE
THÈSE.

AU DOCTEUR E. GUILLET

EN TÉMOIGNAGE DE NOTRE RESPECTUEUSE ADMIRATION POUR SA GENTILLESSE TOUJOURS VIVIFIANTE ET SON HUMOUR INTARRISSABLE.

AU DOCTEUR M. EYSSERIC

EN HUMBLE HOMMAGE DE NOTRE RECONNAISSANCE POUR SES SOINS INFATIGABLES ET DE NOTRE ATTACHEMENT POUR SA GÉNÉREUSE PERSONNALITÉ.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. PONT

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. SOUSTELLE (2 SEM.)

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. PERRIN

MONSIEUR LE PROFESSEUR M. GIRARD

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ C.R. MICHEL

A NOS MAITRES EN STOMATOLOGIE DANS LE SERVICE DE MONSIEUR LE PROFESSEUR P. DUMAS

MONSIEUR LE DOCTEUR M. FRÉIDEL

MONSIEUR LE DOCTEUR F. TRÉPSAT

MONSIEUR LE DOCTEUR M. DROUIN

MONSIEUR LE DOCTEUR P. CROS

ILS N'ONT ÉPARGNÉ NI LEUR TEMPS NI LEUR PEINE POUR NOUS INITIER À NOTRE SPÉCIALITÉ. QU'ILS TROUVENT ICI L'EXPRESSION DE TOUS NOS REMERCIEMENTS.

A MESSIEURS LES DOCTEURS

BERTOIN
DARENNES
DUCLOS
MARION
MATHIEU
PARRET

NOUS LES ASSURONS DE NOTRE RESPECTUEUSE RECONNAISSANCE POUR LEUR ENSEIGNEMENT ET LEURS PRÉCIEUX CONSEILS.

I N T R O D U C T I O N

Le Docteur Maurice FREIDEL nous a proposé l'étude des tératomes cranio-faciaux à partir d'un cas suivi à LYON dans le service de Chirurgie Infantile de l'hôpital Edouard Herriot (Pr M. DAUDET), dans le service de Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale de l'hôpital Edouard Herriot (Pr P. DUMAS), et dans le service de Neurochirurgie de l'hôpital Neurologique (Pr J. LECUIRE).

A partir de cette observation originale de tératome en sablier du nourrisson, avec un pôle endo-crânien et un pôle maxillo-facial, il nous a paru très intéressant de fouiller la littérature afin d'essayer de dégager à propos de cette lésion rare quelques notions essentielles de fréquence, de diagnostic et de traitement.

C H A P I T R E I

OBSERVATION CLINIQUE

Le jeune Grégory B., né le 8 décembre 1977, est adressé, âgé de 4 jours par le Docteur C. BERGER du centre hospitalier d'OYONNAX au service de chirurgie infantile du Pr M. DAUDET (Pav. Tbis, Hopital E. Herriot), pour une volumineuse tuméfaction de la joue gauche constatée dès la naissance.

Il n'existe aucun antécédent héréditaire ou personnel particulier chez cet enfant né à la 39ème semaine de gestation d'un accouchement normal et qui pèse 2 980 grammes.

La lésion est volumineuse, de la taille d'une clémentine et déforme la joue gauche à l'extérieur au niveau de la région massétérine, s'étendant de l'arcade zygomatique à la branche horizontale de la mandibule. L'inspection endo-buccale retrouve la partie interne de cette tuméfaction, bombant dans la cavité buccale, et qui entraîne une déformation du palais osseux.

Cette masse, élastique à la palpation, presque fluctuante par endroits, est indépendante des plans cutanés et muqueux. Il n'existe ni frémissement, ni souffle à l'auscultation. Toutefois, compte-tenu du volume de la tumeur, il est difficile d'en préciser la nature et les limites exactes, en particulier au niveau du maxillaire supérieur.

Le reste de l'examen est négatif et ne montre pas d'autres localisations tumorales. Mais chez ce nouveau-né dont l'examen somatique est normal, il existe du côté gauche un certain degré de ptosis et une exophtalmie modérée mais manifeste qui peuvent laisser suspecter un prolongement rétro-orbitaire. Au fond d'oeil, pupille et vaisseaux sont normaux et il n'existe pas de signe de compression.

Des RADIOGRAPHIES du crâne sous diverses incidences confirment la présence de cette tumeur qui déforme les structures osseuses au niveau de la mandibule et du plancher de l'orbite et laissent penser qu'il s'agit bien d'une lésion qui s'est développée pendant la vie intra-utérine.

4

En outre, il existe une petite calcification intra-tumorale évocatrice d'un tératome; mais un lymphangiome ne peut être éliminé.

Une BIOPSIE est donc pratiquée par voie endo-buccale et un fragment adressé en extemporané confirme la notion de tumeur conjonctive renfermant des cavités kystiques à revêtement épithélial et dont la nature bénigne ou maligne ne peut être précisée.

Après inclusion, on retrouve les mêmes formations, avec des structures complexes, pluritissulaires, au sein desquelles on repère un tissu paraissant de nature gliale.

Sur 4 fragments adressés secondairement dans du liquide de Bouin, l'un est constitué de fibres musculaires striées et de glandes salivaires accessoires appartenant à la joue. Les trois autres confirment la notion de tumeur pluritissulaire, comportant essentiellement des éléments nerveux, apparemment dépourvus d'anomalies suspectes de malignité.

Donc, d'après les fragments examinés, l'aspect est bien celui d'un tératome mature, à composant glial prédominant. Cette notion confirme bien la première impression clinique et les calcifications radiologiques hautement évocatrices.

Compte-tenu de la suspicion de prolongement postérieur de la tumeur, un bilan neurologique est nécessaire et un premier ELECTROENCEPHALOGRAMME est pratiqué le 21 décembre, alors que l'enfant est âgé de 15 jours.

Le tracé montre une différenciation normale pour l'âge avec tous les stades de sommeil bien visibles, mais il existe cependant des anomalies sous forme d'une asymétrie entre les deux hémisphères constituée essentiellement par un infravoltage important de la région préfrontale gauche, avec pratiquement pas de surcharge lente physiologique lors du sommeil agité.

A droite, l'organisation semble normale, mais il existe une activité antérieure de bas voltage à 6 - 7 C/S. Cet examen laisse donc redouter des lésions cérébrales préfrontales gauches.

Un deuxième électroencéphalogramme pratiqué quinze jours plus tard montre un tracé constamment asymétrique, et un aspect pathologique de la région antérieure de l'hémisphère gauche avec un infravoltage important d'emblée et constant à tous les stades de vigilance. En outre, s'il existe une maturation d'ensemble, on observe du côté droit des rythmes qui paraissent un peu trop lents et amples surtout au niveau de la région pré-frontale.

On peut donc craindre un prolongement intra-crânien de la tumeur, d'autant plus que les signes oculaires persistent, et que le périmètre crânien a augmenté, avec apparition d'une voussure du côté gauche.

Ceci est confirmé par de nouvelles radiographies qui montrent une distension des sutures et un refoulement du plancher de l'orbite gauche, retrouvés sur des TOMOGRAPHIES.

Une ARTERIOGRAPHIE CAROTIDIENNE est donc pratiquée alors que l'enfant est âgé de un mois. Trois séries de clichés de profil, de face et en oblique antérieur retrouvent ce processus expansif intra-crânien non seulement au niveau de la région frontale, mais aussi de la région temporale gauche. Les images montrent que cette lésion déplace de façon considérable la Cérébrale antérieure qui est engagée de 2 cm vers la droite, et la Cérébrale moyenne ainsi que toutes ses branches qui sont déviées en haut et en dedans. Il existe en outre une sténose segmentaire serrée sur la Sylvienne, et un étirement de l'artère ophtalmique, ainsi qu'une hypervascularisation rétro-orbitaire. Enfin, on note une plage hypervasculaire dans la région du maxillaire supérieur à gauche.

Donc la position non médiane du sinus longitudinal supérieur, le déplacement de la faux du cerveau, les érosions osseuses donnent à penser qu'il s'agit d'une formation qui a débuté pendant la vie foetale et a lentement évolué. Il n'est pas possible à la suite de cet examen de savoir si le processus est d'origine cérébrale ou développé à partir des enveloppes.

Les limites et les rapports de cette portion intra-crânienne de la tumeur sont précisés par des SCANNOGRAPHIES :

Les premières séries de coupes réalisées sans injection de produit de contraste montrent bien la volumineuse lésion occupant le sinus maxillaire gauche, s'étendant au plancher de l'orbite, puis passant à l'intérieur du crâne par une fente sphénoïdale extrêmement élargie et érodée, pour donner sur les coupes les plus hautes une zone hypodense, hétérogène, parfois nettement limitée par un liseré et par moments au contraire, diffuse dans tout l'hémisphère gauche.

La lésion se présente comme très expansive, refoulant le système ventriculaire très au delà de la ligne médiane, écrasant le ventricule latéral gauche.

Une nouvelle série de clichés réalisés après injection intra-veineuse de produit iodé confirme le caractère très hétérogène de la lésion, son siège partiellement extra-crânien dans la fosse ptérygo-maxillaire et en avant vers le sinus maxillaire, son envahissement du plancher de l'orbite, mais également son siège intra-cérébral débordant la ligne médiane et occupant toute la région frontale antérieure gauche avec hyper-densification par plages, dont on retrouve des noyaux jusque dans la région occipitale.

Enfin, on pratique un dosage des alpha-foeto-proteïnes qui donne des taux considérablement élevés à 11 826 nanogrammes/ml.

Les autres examens biologiques sont normaux.

Donc, l'évolution clinique et les examens spéciaux ont bien apporté la preuve du prolongement intra-crânien, et cette tumeur qui paraissait initialement jugale, était en fait bipolaire avec communication des deux parties par un orifice sphénoïdal.

Devant l'augmentation de volume de la partie faciale et intra-crânienne, l'aggravation des signes cliniques et d'examen, une sanction chirurgicale s'avère donc nécessaire, alors que le jeune Grégory B. est âgé d'un peu plus d'un mois.

L'intervention a lieu en deux temps, à une semaine d'intervalle. Le premier est réalisé à l'hôpital NEUROLOGIQUE dans le service du Pr J. LECUIRE, par le Docteur DERUTY et le Docteur EL KHAMLI et enlève la partie endo-crânienne de la tumeur jusqu'à la communication sphénoïdale. Le deuxième temps, après une semaine nécessaire pour des raisons d'anesthésie, est l'étape maxillo-faciale, réalisée par le Docteur FREIDEL et le Docteur DODAT dans le service du Pr M. DAUDET au pavillon Tbis.

- Compte-rendu opératoire - 1ère intervention : 13 janvier 1978

Après un lambeau fronto-temporal gauche dépassant la ligne médiane, de part et d'autre de la suture coronale, on enlève aux ciseaux de MAYO deux volets osseux, l'un frontal en avant, l'autre fronto-temporal en arrière. A la pince-gouge, on poursuit la craniotomie jusqu'au niveau du zygoma. Ouverture de la dure-mère en un lambeau arciforme à pédicule interne le long du sinus sagittal.

On découvre immédiatement la volumineuse tumeur qui vient combler la crâniectomie. Le cortex recouvre quelque peu la tumeur jusque dans la partie toute postérieure et dans la partie interne du volet; sur la tumeur, il s'effile en une languette très mince. Entre cortex et tumeur, il existe un plan de clivage constitué par l'arachnoïde qui adhère intimement à la surface tumorale.

A la coagulation bipolaire et aux ciseaux, on clive progressivement la tumeur sur ses différentes faces. On arrive ainsi à isoler la portion frontale qui a la taille d'une grosse orange. Entre la portion frontale et la portion temporale, il existe un rétrécissement de la taille d'une pièce de 10 F. On sectionne la tumeur à ce niveau, ce qui permet d'enlever la partie frontale et de mieux poursuivre la dissection sur la partie temporale. Celle-ci paraît avoir une capsule plus épaisse que la portion frontale et tout se passe comme si cette capsule était la dure-mère de base soulevée par la tumeur. La face interne de cette capsule d'aspect dural représente effectivement le bord libre de la tente où l'on reconnaît le moteur oculaire commun, le nerf optique et la carotide extrêmement étirée.

Plus en arrière, la vallée sylvienne est ouverte comme un livre et ses berges frontales et temporales sont situées dans un même plan sagittal. La cérébrale moyenne avec ses différentes branches chemine à ce niveau à la surface du cortex.

Au niveau de la portion qui apparaissait rétrécie sur l'angiographie, l'adhérence à la tumeur était telle que la cérébrale moyenne a été prise dans une coagulation et qu'elle est déshabillée sur environ 1 cm.

Au niveau du prolongement temporal, on pratique alors une exérèse intracapsulaire jusqu'à la base et jusqu'au niveau de la fente sphénoïdale en avant. Les veines ophtalmiques saignent : on en fait l'hémostase par tamponnement au surgicel et en collant un fragment de dure-mère lyophilisée. La portion temporale de la tumeur se termine au niveau d'un orifice d'environ 8 mm de diamètre qui paraît tout à fait correspondre à la situation du trou ovale. On curette la tumeur à l'intérieur de cet orifice aussi loin que possible. Sur le moignon temporal exocrânien, on place un tampon de surgicel dans l'orifice. Sur la base elle-même, on colle un fragment de dure-mère lyophilisée qui vient ainsi oblitérer l'orifice osseux.

On sectionne ensuite la capsule tumorale au ras de la base; son bord interne paraît bien être le bord libre de la tente.

Au total, l'exérèse paraît complète. La tumeur avait évidé complètement la région frontale antérieure et moyenne et la région temporale antérieure et moyenne; la faux du cerveau était complètement visible. Sous la faux, il persiste une languette de lobe frontal en position interne et inférieure.

On complète la fermeture durale par une plastie de dure-mère lyophilisée. On réapplique les deux volets de part et d'autre de la suture coronale. Fermeture cutanée en un plan à points séparés. Suites immédiates simples.

- Compte-rendu opératoire - 2ème intervention : 20 janvier 1978

1/ Incision para-latéro-nasale gauche impruntant la crête philtrale gauche et ne dépassant pas le tiers moyen du sillonnaso-génien; prolongement vestibulaire respectant l'ostium du canal de Stenon et circonscrivant le dôme tumoral qui fait saillie dans la bouche (et correspond vraisemblablement à la zone de prélèvement biopsique antérieure) jusqu'à atteindre l'échancrure intermaxillaire.

2/ Il existe un plan de clivage net entre la coque tumorale et les tissus de voisinage considérablement refoulés; ceci autorise une exérèse progressive par énucléation - morcellement sans problème d'hémostase autre que le contrôle répété des ondulations de l'artère maxillaire interne. Après ablation d'un volume équivalent à un oeuf de poule, on parvient au fond d'une anfractuosité, seule éclaircie par la sonde à lumière froide, à rejoindre la brèche de l'étage moyen de la base du crâne au voisinage du trou ovale. Même à ce niveau, l'exérèse est satisfaisante : le périoste exocrânien est sacrifié et on dénude sans la déchirer la réparation durale endocrânienne bien visible.

La tumeur peu vasculaire est de constitution inégale, charnue et grisâtre par endroits, kystique à contenu séreux ailleurs. Elle a considérablement refoulé l'ensemble maxillo-malaire et; à moindre degré, l'angle de la mandibule. Son ablation laisse une vaste cavité soufflant la région ptérygo-maxillaire depuis la base du crâne jusqu'au périoste orbitaire dénudé sur toute l'étendue du plancher, cavité pénétrant et refoulant l'infrastructure maxillaire jusqu'au contact de la muqueuse palatine du même côté.

Globalement, l'exérèse paraît complète et non mutilante, sauf peut-être pour le nerf maxillaire inférieur dont le segment endo-crânien aurait déjà été reséqué lors du temps crânien.

3/ Suture muqueuse en un plan à points séparés après instillation de Rifocine et mise en place de surgicel dans la cavité.

Suture en trois plans de l'abord cutané labial. Pas de drainage, mais pansement modérément compressif.

Intervention non hémorragique. Durée 3 h. Réveil sans incident.

L'examen microscopique de la première pièce opératoire est confirmatif du diagnostic. Il s'agit bien en effet d'un tératome essentiellement constitué par des structures épithelio-glandulaires parfaitement adultes, microkystiques, dans un stroma également adulte.

A côté des structures ectoblastiques et mésoblastiques bien différenciées, il existe des plages neuro-ectodermiques apparemment plus indifférenciées.

A priori, cet aspect "plus jeune" des éléments neuro-ectodermiques n'implique pas forcément une malignité, mais il doit imposer quelques réserves quant à la bénignité de cette lésion, qui est par ailleurs partout parfaitement adulte.

Sur les coupes histologiques, pratiquées sur le fragment facial, on retrouve les mêmes notions; il existe de volumineux massifs de cellules gliales contenues dans un tissu collagène dense, parcouru de fentes irrégulières, bordées par un épithélium tantôt de type épidermoïde, tantôt de type cylindrique.

Sur tous les prélèvements, l'aspect reste identique et il existe la même association de tissu glial et de formations kystiques. En aucun point, il n'est vu de zone immature.

L'un des fragments apparaît bordé par une muqueuse épidermoïde correspondant vraisemblablement à la muqueuse buccale, d'autant plus que dans le chorion s'observant quelques glandes salivaires annexes.

Les suites sont simples. Compte-tenu d'un bon plan de clivage tant dans le crâne qu'à l'extérieur, tout laisse à penser que les deux interventions ont enlevé la totalité de la masse et l'évolution semble devoir être rassurante.

Seules persistent une légère paralysie du VI gauche et une mydriase gauche qui semble régressive. Apparemment, la fonction des muscles masticateurs est normale. L'enfant est donc confié à nouveau à sa famille.

Il est revu trois mois plus tard pour un nouveau bilan neurologique et un nouvel examen au scanner.

Il présente alors depuis quelques temps des secousses avec extension du membre supérieur droit et occlusion de l'oeil gauche, avec claquement de la langue plusieurs fois par jour. L'origine de ces crises épileptiformes semble devoir être attribué à la cicatrisation intra-crânienne.

Sinon, l'enfant est en bonne santé, prend du poids et sourit.

Un nouvel électroencéphalogramme pratiqué le 5 avril 1978 montre qu'il existe encore une asymétrie extrêmement importante entre les deux hémisphères, avec du côté droit, une organisation assez bonne, malgré quelques éléments irritatifs au cours du sommeil au niveau de la région pré-frontale et fronto-rolandique. Au contraire, il existe à gauche une déorganisation totale avec infravoltage, sans différenciation veille - sommeil. Un tel aspect peut suggérer la récurrence de la néo-formation initiale et son extension à l'ensemble de l'hémisphère gauche, ou simplement l'évolution très épileptogène de la cicatrice opératoire.

Le 12 avril 1978, sur de nouvelles scannographies pratiquées alors que l'enfant est âgé de quatre mois, les coupes réalisées montrent toujours l'aspect très bouleversé de la fosse temporale gauche, mais après injection, il n'existe rien de très hétérogène. Tout au plus un petit décollement antérieur hémisphérique bilatéral et une vaste zone hémisphérique gauche correspondant à la zone d'ablation de la tumeur actuellement occupée par un liquide ayant une densité voisine de celle du liquide céphalo-rachidien.

Bien qu'elles ne soient pas encore complètement en place, les structures ventriculaires ont un aspect bien plus satisfaisant que sur le bilan pré-opératoire. Il persiste donc une vaste zone kystique frontale gauche allant assez loin en arrière jusqu'au niveau de la scissure de Rolando sans signe de récurrence décelable.

Enfin, de nouveaux dosages montrent que les taux d'alpha-foeto-protéines qui étaient initialement à 11 826 ng/ml ont chuté à 74,6 ng/ml.



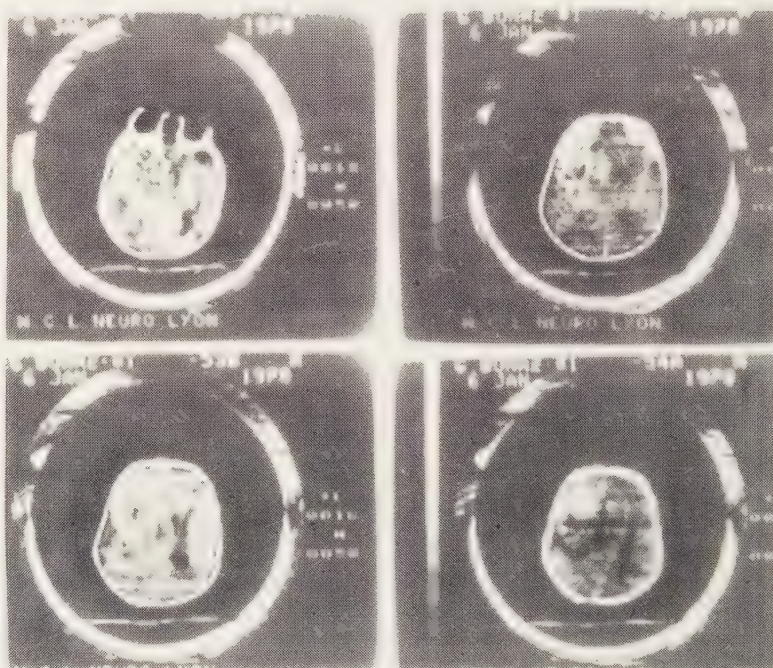
a/ Le jeune Grégory B. avant l'opération. On remarque les déformations faciale et crânienne.



b/ Radiographie du crâne de face laissant voir au niveau de l'orbite gauche l'orifice sphénoïdal.



c/ 1 mois après l'intervention



d/ Scannographies pratiquées le 6 Janvier 1978. On constate la présence d'une masse intra-crânienne au niveau de l'hémisphère antérieur gauche.

Il semble donc que l'évolution soit dans l'ensemble assez satisfaisante, bien qu'il persiste quelques éléments anormaux, et qu'il ne soit pas possible à ce stade de développement d'affirmer l'intégrité cérébrale.

Pour la partie maxillo-faciale, l'ablation de la tuméfaction a entraîné une légère dépression qui se comble. Les structures mandibulaires et la fonction des muscles masticateurs paraissent en bonne voie. Quant à l'exophtalmie gauche, elle a pratiquement disparu.

Ainsi donc, l'aspect clinique et les examens semblent laisser présumer d'une évolution rassurante.

Toutefois, le 18 juillet, l'enfant est hospitalisé à nouveau alors qu'il est âgé de 7 mois et demi, et le bilan est alors péjoratif : on constate en effet la présence d'une petite lésion palatine légèrement ulcérée; par ailleurs, l'évolution neurologique est inquiétante et les crises convulsives ont persisté malgré le traitement associant Dépakine, Sédatonyl et Rivatril. En outre, le tonus reste faible et l'enfant ébauche seulement la station assise.

On pratique donc un nouvel Electroencéphalogramme qui confirme l'aggravation :

- Le tracé est perturbé sur les deux hémisphères et il est asymétrique avec :
 - à droite, une activité de base à 5 c/s environ, assez ample, surchargée très fréquemment surtout dans les régions postérieures par des éléments paroxystiques sous formes d'ondes lentes encochées et de pointes ondes.
 - à gauche, le rythme est plus perturbé, apparaissant plus pauvre et notamment très hypovolté dans la région rolando-temporale de l'hémisphère. Il existe sur cet hémisphère des décharges paroxystiques de pointes ondes plus amples et plus accusées que de l'autre côté.

Donc le tracé est très aggravé par rapport à l'examen précédent. Il montre non seulement un appauvrissement et un infravoltage rythmique de la région rolando-temporale gauche, mais l'existence de très nombreuses activités paroxystiques sous forme d'ondes lentes et de pointes ondes de haut voltage, qui, si elles ne sont pas soudées les unes aux autres, réalisent un aspect extrêmement proche de celui rencontré dans les états d'hypsiarythmie.

Parallèlement, la lésion palatine est l'objet d'une biopsie, puis d'une exérèse pratiquée le 11 août 1978 par le Docteur DODAT et le Docteur FREIDEL.

- Compte-rendu opératoire -

Récidive d'une tuméfaction de la partie gauche du palais antérieur de la taille d'un noyau de cerise, saignant au contact et faisant redouter une nouvelle localisation du tératome.

On passe à 3 - 5 mm en dehors de la tuméfaction, en zone saine, au ras de l'arcade alvéolaire; il semble que la tuméfaction a un prolongement dans le palais au contact de trois bourgeons dentaires ectopiques qui avaient été refoulés par la masse initiale.

L'examen microscopique confirme la récidive d'un tératome qui paraît toujours comporter un contingent glial et un contingent épithélial. En plus, il existe un remaniement de la tumeur par des phénomènes inflammatoires, nécrotiques et hémorragiques. Mais, surtout, il existe un fragment de tissu plus inquiétant, d'aspect immature, comportant quelques plages de petites cellules indifférenciées, très basophiles, sans qu'on puisse affirmer la malignité.

Il est à noter qu'un nouveau dosage des alpha-foeto-protéïnes est normal à 8,3 ng/ml.

Donc, dans l'état actuel des choses, il existe un double problème :

- La récidive palatine qui semble jugulée par la nouvelle exérèse.
- Mais surtout l'aggravation neurologique et les signes électroencéphalographiques qui peuvent laisser redouter une évolution défavorable.

Quoi qu'il en soit, on poursuit les soins d'autant plus que les parents sont très attachés à cet enfant.

CHAPITRE II

FREQUENCE - PATHOGENIE

I - FREQUENCE

1/ Statistiques générales

Bien que notre étude se limite aux tératomes de la face dont la découverte est souvent précoce (en général dès les premiers jours), il convient ici d'envisager les différentes formes cliniques et de les classer en fonction de leur fréquence par rapport aux grandes localisations. Dans certains cas, la découverte peut être tardive, et c'est pourquoi les statistiques que nous étudierons dans ce chapitre déborderont parfois le cadre précis du nouveau-né.

Nous avons retrouvé une série d'études de tératomes du nourrisson et de l'enfant observés et traités dans différents hopitaux et portant sur de nombreux cas, avec déjà un recul important. Il est bien certain qu'on note une certaine homogénéité dans ces statistiques, desquelles ressortent bien en tout premier lieu les deux localisations majeures : sacro-coccygienne et gonadique. A côté de ces deux grandes variétés, bien connues et dont la rencontre n'est pas rare dans les services de pédiatrie, il existe d'autres formes moins fréquentes, avec des proportions variables selon les études, que nous résumons dans les tableaux ci-après. Dans le nombre, le pourcentage de localisations faciales et intra-crâniennes reste très faible, au point que dans les études des tumeurs et tératomes de l'enfant, elles sont souvent reléguées dans des rubriques "Divers", d'où la difficulté de leur identification et de leur classification.

A la lumière de ces études, il nous a semblé intéressant de classer ces grandes variétés de tératomes en fonction de leur fréquence de localisation, d'âge et de sexe, et de leurs caractères histologiques et évolutifs.

- a - BERRY, KEELING and CLARE HILTON ont publié en 1969, 91 cas observés à l'hospital for sick children of London depuis 1934, classés selon la localisation et le sexe.

LOCALISATION	nombre de cas	Garçons	Filles
SACRO-COCCYGIENS	58	17	41
OVARIENS	10		10
TESTICULAIRES	7	7	
MEDIASTINAUX	5	3	2
THYROIDIENS	3		3
GASTRIQUES	2	2	
RETROPERITONEAUX	1		1
CRANE et BASE du CRANE	5	4	1
TOTAL	91	33	58

De cette étude, il ressort bien une très faible proportion de localisations au crâne ou à la base, pour lesquelles il existe 4 garçons pour 1 fille, alors que le pourcentage général est inverse, surtout pour les formes sacro-coccygiennes.

Les tissus observés sont, soit de type embryonnaire, soit au contraire très différenciés. Tous les tissus primitifs sont présents, avec des proportions variables. Enfin, sur 91 cas, 11 sont malins d'emblée, dont 10 sacro-coccygiens.

- b - Dans Pathology of Tumors (4th edition), 1967, WILLIS retrouve les mêmes variétés, selon des pourcentages différents, sur 82 cas observés par WILLIS, STEWART, WILLIS and DE SARM, CHAPTER, GALES and WILLIS depuis 1935.

LOCALISATION	nombre de cas	bénignité ou malignité
OVAIRE	50	42 bénins 5 bénins avec dégénérescence 3 malins
TESTICULE	19	Tous malins
EPIDIDYME	2	bénins
RETROPERITONEAUX	3	bénins
PRESACRES	2	bénins
MEDIASTIN ANT.	3	bénins
INTRA-PERICARDIQUE	1	bénin
CERVEAU	2	malins

Il existe deux formes cérébrales malignes dans cette classification selon le nombre de cas et le degré de malignité. On note ici, à l'inverse des autres études, une énorme proportion de formes gonadiques, aux dépens des autres localisations. Nous n'avons jamais retrouvé un tel pourcentage.

- c - J. AIDAN, CARNEY, DENNIS P. THOMPSON, CHARLES L. JOHNSON and HUGH B. LYNN publient une étude portant sur 58 cas de tératomes observés et suivis à la Mayo - clinic sur une période de 31 ans.

LOCALISATION	TYPE	SEXE		AGE				CALCIFI- CATIONS
		garçons	filles	0-1an	2-5ans	6-10ans	11-15ans	
SACRO-COCCYGIENS	matures	0	13	12	1	0	0	8
	matures et immatures	0	3	2	0	1	0	1
	malins	1	5	5	1	0	0	0
MEDIASTINAUX	matures	4	7	3	1	1	6	4
	matures et immatures	2	1	1	0	1	1	1
	malins	2	1	0	2	0	1	1
INTRA-CRANIENS	matures	2	0	0	0	2	0	2
	matures et immatures	1	1	0	0	2	0	1
	malins	1	2	0	1	1	1	0
OVARIENS	matures	0	4	0	2	0	2	1
	et immatures malins	0	1	0	0	1	0	1
TESTICULAIRES	matures	1	0	0	0	1	0	0
	matures et immatures	1	0	1	0	0	0	0
	malins	1	0	0	0	0	1	0
RETROPERITONEAUX	matures et immatures	1	2	2	1	0	0	3
BUCCAUX	matures	0	1	1	0	0	0	1

On voit ici que 46 pour cent des tumeurs surviennent dans la première année de la vie; il existe toujours une plus grande proportion de filles. Enfin, sur 58 cas, 11 s'accompagnent de calcifications radiologiques.

- d - Pour G. HOSSEIN MAHOVR, M.D., M.SC(Surgery), MORTON M. WOOLLEY, M.D., SULOCHANA N. TRIVERDI, M.D., and BENJAMIN H. LANDING, on retrouve une classification analogue, sur 81 cas suivis au Childrens hospital of Los Angelès depuis 1941.

LOCALISATION	Garçons	Filles	TOTAL	Pourcentage
SACRO-COCCYGIENS	14	22	36	44,5
OVARIENS		30	30	37
TESTICULAIRES	5		5	6,2
RETROPERITONEAUX	1	3	4	5
MEDIASTINAUX	1	2	3	3,7
INTRA-CRANIENS	1	0	1	1,2
PALATINS	1	0	1	1,2
CORDON OMBILICAL	1	0	1	1,2
	24	57	81	100

Ces chiffres donnent bien encore une notion de l'extrême rareté des formes buccales et intra-crâniennes, compte-tenu de leur pourcentage par rapport aux grandes localisations, qui ne sont elles-mêmes pas d'une grande fréquence.

CLASSIFICATION HISTOLOGIQUE

LOCALISATION	BENINS				MALINS	
	Tissus adultes		Tissus embryonnaires			
	nombre	pourcentage	nombre	pourcentage	nombre	pourcentage
SACRO-COCCYGIENS	24	66,7	7	19,4	5	13,9
OVARIENS	25	84	1	3	4	13
TESTICULAIRES	3	60	2	40	0	
RETROPERITONEAUX	4	100	0		0	
MEDIASTINAUX	2	67	0		1	33
INTRA-CRANIENS	1		0		0	
PALATINS	1		0		0	
CORDON OMBILICAL	1		0		0	
TOTAL	61	75,3	10	12,35	10	12,35

- e - De l'étude de ROBERT E. GROSS, M.D.FAC. S, H. WILLIAM CLATWORTHY, J.R., M.D., and IRVING A. MEEKER, J.R., M.D., portant sur 40 cas opérés à Boston sur une période de 30 ans, les mêmes notions se dégagent, tant sur le plan des localisations que du sexe.

TERATOMES SACRO-COCCYGIENS	Garçons	Filles	TOTAL
	7	33	40
Malins d'emblée			11
Bénins			22
Avec îlots de dégénérescence			7

Sur ces 40 cas, dont 23 sont suivis régulièrement, 32 font l'objet d'une découverte à la naissance, 8 de 4 mois à 5 ans. Enfin, 16 présentent des calcifications radiologiquement visibles.

Il ressort bien de toutes ces données que le site d'élection des tératomes de l'enfant est sacro-coccygien. Parallèlement à cette grande variété, il existe d'autres localisations, parmi lesquelles les formes gonadiques qui, bien que moins fréquentes, ne sont pas rares dans les services de pédiatrie. Enfin, les autres types sont plus isolés, et se retrouvent selon des proportions approximativement semblables dans les différentes études, mais en petit nombre, de telle sorte qu'un essai de classification statistique précis reste difficile, quant à ces formes plus rares. Parmi celles-ci, les localisations à la face et à la cavité crânienne sont assez exceptionnelles, et dans les études générales, elles sont souvent mal décrites par rapport aux autres formes.

Ainsi, nous voyons que sur les 352 cas précédents, il n'existe que 15 localisations intra-crâniennes ou à la base du crâne, et 2 buccale et palatine.

Nous avons toutefois retrouvé quelques observations isolées de tératomes de la face et intra-crâniens qui ont fait l'objet d'études à part.

2/ Les tératomes intra-crâniens

Dans le journal de Médecine du Maroc, R. ACQUAVIVA, ECHARBIT, Mme D. BENKIRAN, MALKO et J. LEBASCLE ont réuni en 1966 à la suite d'une observation 99 cas de tératomes intra-crâniens, depuis le cas princeps de MAIER en 1861.

• La fréquence est extrêmement faible, et l'âge de découverte est variable :

Sur 83 cas, 32 concernent des nouveaux-nés, 27 sont observés entre 2 et 15 ans, enfin, 24 à l'âge adulte. On voit donc bien que, dans ces formes strictement intra-crâniennes, la date de découverte peut être plus tardive. C'est en fait par le caractère interne de la lésion que l'évolution peut être assez longue s'il n'existe pas de déformation crânienne ou de signes neurologiques.

. En ce qui concerne le sexe, on note ici une prépondérance masculine, avec sur 75 cas, 53 garçons pour 22 filles. Il semble donc exister dans les tératomes intra-crâniens une inversion des chiffres portant sur le sexe par rapport aux autres localisations.

. S'il est très difficile de déterminer le point de départ précis des tératomes intra-crâniens, il existe des localisations d'élection qui permettent de présumer d'une origine probable :
Dans les 99 cas recensés dans le Journal de Médecine du Maroc, la répartition est la suivante :

- Région pinéale	: 49	
- Tératomes intra-ventriculaires	: 14	- au IIIème ventricule : 5 - au IVème ventricule : 2 - aux ventricules latéraux : 7
- Tératomes supra-tentoriels	: 27	- occupant toute la cavité : 10 - à l'hypophyse : 8 - région frontale ou fronto-pariétale : 8 - région gassérienne : 1
- Tératomes infra-tentoriels	: 4	
- Localisation non précisée	: 5	

Cette origine pinéale prépondérante est retrouvée dans les études de SAXER, ASKANAZY, BARRON, HOSOI, HARDING and NAISH, M.C. LEAN, BOCHNEK and SCARFF, DENES and RUSSEL, WILLIS.

3/ Les tératomes de la face

Ils obéissent aux règles générales qui caractérisent les tératomes, mais l'élément majeur est leur extrême rareté, en particulier pour les formes latérales.

Nous pouvons les diviser en deux grandes familles, la première intéressant la partie médiane de la face, la seconde la portion latérale. En fait, cette distinction est assez relative, car il peut exister des formes intermédiaires ou associées.

- a - On ne peut laisser de côté dans ce paragraphe les localisations au cou qui sont également isolées, mais qui représentent pourtant dans ce domaine où l'exceptionnel est la règle, un aspect non négligeable.
Ainsi, dès 1865, HENSINGER décrivait des tératomes du cou, parmi lesquels il semble que la grande majorité appartienne au corps thyroïde.
Nous avons vu plus haut que dans les 91 cas de BERRY, C.L., KEELING, J., and HILTON, C., 3 formes étaient thyroïdiennes.

On retrouve encore dans les publications de HURLBUT, H.J., WEBB, A.W., and MODELEY, T., ainsi que celle de SAPHIR, PUSH and NELSON. POTTER.
En 1967, STONE regroupe 88 cas dans une étude des tératomes du cou, qui en fait inclut aussi des formes faciales.

- b - Les localisations à la partie médiane de la face sont très rares, et intéressent le plus souvent la cavité buccale, si l'on exclut certaines monstruosités. Situées au niveau de la langue, du palais ou du nasopharynx, et faisant saillie à l'extérieur, elles sont classiquement décrites sous le terme d'épignathes. En fait, dans ce cas, l'origine médiane n'est pas formelle, et si l'on en croit KESWANI, cette appellation peut impliquer une dérivation des joues ou de la région alvéolaire.

Toutefois, des formes isolées ont été décrites au niveau de la langue, (GRIER, E.A., and Mac NERLAND, R.H.), du palais (WILLIS), (G. HOSSEIN MAHOUR), et du nasopharynx (FRECH, R.S. and Mac ALLISTER, W.H.), (CROOK J.P.). En outre, dans les statistiques de J. AIDAN CARNEY, DENNIS P. THOMPSON, CHARLES L. JOHNSON and HUGH B. LYNN, il existe sur 58 cas une localisation buccale.

- c - Pour les formes latérales, il existe deux possibilités :

. Les localisations à l'orbite :

D'après O.A. JENSEN, le nombre de cas publiés est d'environ 40. Là encore, il peut s'agir de formes isolées, ou au contraire associés avec des prolongements médians, latéraux ou intra-crâniens.

. Les tératomes de la partie latérale de la face proprement dite :

Nous n'avons retrouvé que 5 observations publiées en 1972 par GEORGE H. GIFFORD, J.R., M.D., and DONALD W. Mac COLLUM, M.D., qui font partie des 88 cas de STONE et dont 4 sont également décrits par TEFT, M. VAWTEK, G., and NEUHAUSER, E.B.D.

Ces cinq observations nous ont semblé tout à fait isolées, d'autant plus qu'elles ont été réunies sur une période de 28 ans.

Il est bien certain que d'autres cas ont été rencontrés, qui n'ont pas fait l'objet de publications ou qui ont échappé à nos recherches, mais ceci donne une idée du caractère exceptionnel de ces formes.

- d - Enfin, nous avons trouvé dans la littérature la trace de tumeurs de la face communiquant avec la cavité crânienne, décrites par WILLIS en 1962 et LUCAS en 1964, mais nous n'avons pas pu retrouver une description précise, et en particulier savoir s'il s'agissait vraiment de tératomes. En revanche, il existe une observation de JAMES W. WILSON and JOHN A. GEHWEILER qui semble présenter des analogies très grandes avec le cas qui nous intéresse: il s'agit d'un tératome de la partie centrale de la face qui communiquait avec la cavité crânienne par l'intermédiaire d'un canal cranio-pharyngien, et qui s'est avéré incompatible avec la vie, en dépit d'une sanction chirurgicale.

En conclusion, l'observation du jeune Grégory B. nous paraît bien exceptionnelle, à notre avis le seul cas de communication intra-crânienne d'un tératome de la partie latérale de la face, mais à la lumière des quelques cas rencontrés on peut se demander si cette anomalie n'existait pas de façon mineure dans les formes isolées à la face, ce qui permettrait peut-être d'expliquer certains échecs thérapeutiques. C'est là un point qui nous paraît capital, et nous y reviendrons dans les chapitres suivants.

II - PATHOGENIE

WILLIS définit les tératomes comme des tumeurs vraies composées de multiples tissus à des degrés variés de différenciation. "Ils sont le plus souvent rencontrés chez le nouveau-né ou le nourrisson, mais si la découverte est plus tardive, leur origine dans l'enfance ne peut être exclue".

Il s'agit donc bien de lésions de la première enfance ou du début de la vie, bien souvent découvertes dès la naissance, et qui existent donc au stade du développement embryonnaire, puisque certains tératomes ont été observés post - mortem sur des foetus de 3 mois. Ce sont des néo - formations congénitales situées à un endroit anormal de l'organisme et dans lesquelles on retrouve, à différents stades évolutifs, tous les tissus de l'individu.

Ainsi, dès 1907, pour BORST, toute tumeur contenant des dérivés des trois feuillets embryonnaires - ENDODERME, MESODERME et ECTODERME - peut être considérée comme un tératome.

Partant de cette origine tridermique, les tissus observés au niveau de ces lésions ont une structure variable et peuvent avoir des caractères embryonnaires ou foetaux, ou au contraire des caractères très différenciés. Ce qui explique l'aspect très bigarré, non homogène, avec alternance de zones indifférenciées et de tissus bien individualisés, avec même parfois des ébauches d'organes. C'est cette notion qui est génératrice de l'image bien connue du "faux jumeau" ou "jumeau en raccourci" ou "fetus in fetu", car par sa structure bien particulière, le tératome a souvent été associé à un deuxième foetus "raté", se développant pour son propre compte en parasite au dépens d'un individu normal.

Si selon WILLIS, l'origine des tératomes reste obscure, il existe de nombreuses hypothèses pathogéniques, desquelles la notion de tumeur embryonnaire d'origine tridermique est la seule idée constante. Il s'agit donc bien d'une erreur blastomérique, prenant son origine pendant la formation du foetus dans les trois feuillets : endoderme, mésoderme, ectoderme - tissus embryonnaires pluripotentiels qui restent inclus à un endroit quelconque de l'embryon et évoluent par la suite indépendamment, échappant alors à l'organisation normale.

Nous pouvons résumer les différentes hypothèses qui ont été formulées, et qui trouvent leur homogénéité dans la notion tridermique.

1 - Théorie d'infestation parasitaire : CALBET 1893.

C'est la théorie du monstre double, le classique double jumeau, véritable foetus atrophie vivant en parasite sur son frère, les ébauches d'organes plus ou moins bien constitués, ayant parfois presque l'allure d'un véritable foetus accréditant cette thèse.

2 - La même idée est reprise en 1922 par BLAND et SUTTON pour lesquels un tératome est un agglomérat irrégulier contenant des tissus et fragments de viscères appartenant à un deuxième foetus raté relié à un individu normal.

3 - NICHOLSON, en 1934, parle de "foetus sans forme humaine; corps sans organisation, organes sans systématisation, formes et proportions".

4 - Théorie blastomérique de BOSSARUS et WILMS :

Le tératome résulte de l'abération d'un blastomère arrêté dans son développement; celui-ci reste inclus dans l'embryon, puis secondairement, plus ou moins précocement, reprend son développement et sa croissance.

5 - Théorie du noeud primitif de HENSEN (CALBET, BRINDLEY) :

Elle semble la plus satisfaisante. Au début de la troisième semaine de la vie intra-utérine, la gastrulation se complète par la mise en place du chordo-mésoblaste. Il s'en suit une migration vers l'extrémité céphalique des cellules chordales et latérale des cellules mesoblastiques toutes deux aux dépens du feuillet extoblastique, et au niveau du noeud de Hensen localisé à l'extrémité caudale de la formation du tube neural.

A la quatrième semaine, l'embryon a 17 somites; le noeud primitif migre vers la région caudale. A la sixième semaine, il y a 42 somites et à la dixième semaine, la queue se rétracte en se fragmentant. Il reste alors 34 somites. Le noeud de Hensen est donc une des régions de l'embryon les plus riches en cellules omnipotentiellles.

C'est donc bien cette notion de pluripotentialité d'éléments embryonnaires évoluant pour leur propre compte qui est essentielle dans la pathogénie des tératomes.

C H A P I T R E I I I

DIAGNOSTIC

Notre but n'est pas ici d'envisager l'étude anatomoclinique des tératomes du nouveau-né et de l'enfant dans l'ensemble, mais seulement de rappeler quelques notions essentielles, ainsi que les aspects caractéristiques des formes faciales.

Quelle que soit la localisation, le diagnostic passe par deux étapes : Si le premier temps est clinique, c'est surtout le temps histologique qui compte, permettant d'apporter une preuve formelle et d'apprécier le degré d'évolution du tératome.

1/ Découverte et manifestations cliniques

La lésion peut être extériorisée, et, dans ce cas, la découverte est précoce ou, au contraire, le développement peut être interne, avec une évolution plus ou moins longue, avec ou sans extériorisation ultérieure. Ce deuxième cas est plus rare et c'est le plus souvent la présence d'une tuméfaction qui attire l'attention. Celle-ci est d'ailleurs couramment remarquée dès la naissance ou par les parents.

On se trouve donc en présence d'une masse de taille variable, bombant sous la peau et déformant plus ou moins la région intéressée. Celle-ci peut être discrète, faisant alors juste saillie sous le plan cutané, et posant alors des problèmes d'identification et de diagnostic.

Au contraire, elle peut être très volumineuse, parfois même monstrueuse, incompatible avec la vie de l'enfant. Dans ce cas, il s'agit d'une véritable excroissance bigarrée, irrégulière, bosselée, comme implantée en un point quelconque de l'organisme.

Si tous les degrés de taille sont possibles, au niveau de ces tumeurs, il existe également une grande diversité de forme et de consistance.

Il s'agit le plus souvent d'une masse où alternent des zones fermes et ramollies, avec juxtaposition de nodules et de parties d'allure liquidienne. L'aspect général est donc bosselé, bigarré, et non homogène. Enfin, la tumeur est parfois transilluminable, en totalité ou partiellement.

Dans les formes bénignes, la palpation est en général indolore et permet de noter l'absence d'adhérences au plan cutané. Il existe seulement au niveau de ceux-ci une déformation, ainsi que pour les structures osseuses avoisinantes qui semblent déviées, refoulées par la tumeur.

L'aspect est bien différent dans les formes malignes d'emblée où après une période de bénignité apparente où il peut exister un envahissement local ou régional compliquant l'individualisation de la masse.

Les autres signes sont en général négatifs et l'auscultation qui ne perçoit pas de souffle ni de frémissement, et la palpation permettent d'éliminer une formation kystique ou vasculaire.

Le diagnostic peut être plus délicat si la lésion est discrète ou si son développement est interne. Dans ce cas, les manifestations cliniques sont souvent latentes et la découverte a lieu alors à l'occasion d'une complication ou d'une augmentation de volume avec extériorisation.

Mais, en général, c'est la tuméfaction qui attire l'attention. Celle-ci n'est pas caractéristique d'un tératome, et les signes cliniques ont seulement une valeur d'orientation, mais rien ne permet à ce stade de porter un diagnostic formel. Tout au plus existe-t-il des signes évocateurs d'une tumeur développée pendant la vie embryonnaire, puisque les organes et structures osseuses sont souvent déformés.

Devant l'absence d'aspect typique, l'affirmation du diagnostic impose donc une série d'examens spéciaux.

2/ Examens

- a - L'étape suivante est représentée par l'étude radiologique et les clichés sous diverses incidences fournissent des renseignements précieux, en permettant parfois de noter les limites de la lésion, mais surtout de connaître le retentissement au niveau des organes et des structures osseuses. Au niveau de ces dernières, il est en effet classique de constater des déformations qui peuvent être considérables, et qui témoignent bien du développement embryonnaire de la lésion. Les radiographies permettent en outre de découvrir parfois d'autres localisations inexplorables à la palpation et de prévoir ainsi une extension interne.

Enfin, les clichés révèlent quelques fois la présence de calcifications intra-tumorales qui ne sont pas constantes, puisqu'elles existent seulement dans un tiers des cas. Il s'agit pourtant d'un signe de très haute valeur, puisqu'elles sont typiques dans les tératomes et leur constatation a une très grande importance d'orientation.

- b - Il est nécessaire de compléter les radiographies par des TOMOGRAPHIES qui explorent plan par plan les formations osseuses et la lésion, et permettent de préciser ses limites et de connaître la position exacte des calcifications éventuelles.

- c - L'ARTERIOGRAPHIE est utile pour les tératomes extériorisés, afin d'en connaître la structure vasculaire, mais surtout pour les formes internes, précisant le degré de refoulement et de compression des axes artériels et veineux.

- d - Le dosage des ALPHA-FOETOPROTEINES est, parmi les tests biologiques, un élément important.
Il s'agit là d'un examen d'utilisation récente pour les tératomes, mais qui a, à la fois, une très grande valeur diagnostique et de surveillance.

En effet, dans le cas de tumeurs embryonnaires, on assiste à une augmentation importante des taux des alpha-foetoprotéïnes sériques. Toutefois, les valeurs normales sont variables en fonction de l'âge et il convient donc de les rappeler.

La synthèse chez le fœtus est maximum, puisque les chiffres atteints entre la 12ème et la 14ème semaine de gestation sont de l'ordre de 3 à 4 000 000 ng/ml. Après la 14ème semaine, il se produit une décroissance progressive jusqu'à la naissance, pour atteindre des valeurs de l'ordre de 80 000 à 120 000 ng/ml. Après la naissance, la synthèse de l'alpha-foetoprotéïne n'est pas complètement réprimée et les taux chez l'enfant sont, la première année, compris entre 1 000 ng/ml et 10 ng/ml, et après 5 ans de l'ordre de 10 ng/ml. En fait, on considère comme pathologique des valeurs supérieures à 20 ng/ml.

Il est bien certain que, chez le nourrisson, la variabilité des chiffres normaux pose un problème, mais en cas de tératome, l'élévation des taux peut être considérable. C'est donc un bon élément de diagnostic, mais surtout de surveillance après traitement, et nous en reparlerons au chapitre de la thérapeutique.

Si les examens que nous venons de citer représentent la démarche de base du diagnostic de tout tératome, il existe un certain nombre d'épreuves spéciales en fonction de chaque localisation et nous y reviendrons plus loin pour les formes strictement faciales. Toutefois, il convient à présent d'envisager l'étape anatomo-pathologique, qui n'est pas chronologiquement le premier examen, mais dont l'importance est fondamentale, puisqu'il apporte la preuve formelle du tératome, dont la définition même est histologique.

- e - Aspects anatomo-pathologiques :

L'examen comporte deux temps : la biopsie, très évocatrice, mais souvent incomplète, et l'étude de la pièce exérèse.

L'importance de ces deux examens est capitale, car ils apportent la certitude du diagnostic de tératome mais surtout ils permettent d'évaluer le côté bénin ou malin de la lésion.

L'aspect dominant de tout tératome est son absence d'homogénéité tant macroscopique que microscopique. Il existe ainsi une juxtaposition de tissus et d'ébauches qui semble anarchique, mais qui est en fait explicable par la pathogénie. Nous avons vu en effet que l'origine tri-dermique embryonnaire est l'élément constant. On comprend bien que les formations dérivées des trois feuillets donnent une association de zones hétérogènes, évoluant pour leur propre compte, sans programmation centrale. C'est ce qui explique l'aspect bigarré des tératomes à la coupe et la difficulté d'identification de toutes les formations présentes. En effet, dans un même tératome, il existe une juxtaposition de tissus multiples, étrangers à la région, et qui présentent des degrés de différenciation et d'évolution très variables; ainsi sont mêlés, sans aucune organisation, des tissus pouvant avoir des caractères embryonnaires ou foetaux et des tissus extrêmement différenciés, de destinée diverses, reconstituant même parfois des structures bien identifiables, telles que des ébauches de membres ou d'organes.

S'il est classique de décrire, dans ces tumeurs, des éléments bien individualisés d'origine différente, allant jusqu'à former des structures organisées ou même adultes, celles-ci n'existent souvent qu'à des stades immatures. Les formations adultes telles que dents, ébauches de membres ou de doigts, etc, qui sont couramment décrites sont assez rares. En fait, la liste des éléments tissulaires présents à différents stades évolutifs n'est pas limitative et il est fréquent de retrouver des formations à destinée variée, matures ou non : épiderme, avec glandes sébacées et sudoripares, follicules pileux, épithéliums, avec tissu lymphoïde, muqueux et glandes mixtes, épithélium respiratoire pseudostratifié cilié, tissu intestinal, gastrique, pancréatique, rénal, hépatique, tissu nerveux, glial avec astrocytes, oligodendrocytes, tissu adipeux, vasculaire, osseux, cartilagineux, muscles lisses et striés, etc ... Le tout est juxtaposé sans ordre, avec parfois, des zones clacifiées.

Aucun élément constituant les tératomes n'est retrouvé selon les mêmes proportions, mais tous les tissus peuvent être présents. C'est bien ce qui explique, au niveau de ces tumeurs, la présence d'îlots solides et de zones liquides, avec des régions kystiques qui sont en général bien isolées les unes des autres.

Les tératomes bénins sont la plupart du temps bien encapsulés, sans rapport avec les tissus avoisinants, qui sont seulement refoulés, avec un plan de clivage net. Toutefois, dans les formes malignes, cette individualisation n'existe plus; et dans tout tératome bénin, la multiplicité des tissus présents et leur degré varié de maturité expliquent, comme pour toute tumeur bénigne susceptible de dégénérer, la possibilité de transformation cancéreuse. Celle-ci est possible à tout endroit et à n'importe quel stade. Il n'existe pas d'éléments permettant de prévoir cette transformation et il est à noter qu'un tératome porteur d'un grand nombre d'ébauches n'est pas forcément de mauvais pronostic.

3/ Formes cliniques faciales et intra-crâniennes

Leur structure et les aspects histologiques sont les mêmes que pour les autres formes et le diagnostic passe par les mêmes étapes; mais, compte-tenu de leur localisation, il existe un certain nombre d'examen et de points cliniques particuliers.

Ainsi, en raison de la complexité anatomique de la région, radiographies et tomographies doivent préciser les limites internes de la lésion, et apprécier le retentissement osseux. En particulier, la base du crâne doit être systématiquement explorée, à la recherche d'une déformation, d'un orifice, ou d'une adhérence de la tumeur.

C'est bien là que l'artériographie prend toute sa valeur, ainsi que l'examen au scanner. Enfin, au moindre doute de lésion intra-crânienne, il est bien sûr obligatoire de pratiquer un électroencéphalogramme qui, s'il est pathologique, sera une preuve formelle d'une atteinte cérébrale.

- a - Les tératomes intra-crâniens

Nous avons vu qu'il s'agit de tumeurs extrêmement rares. Il existe par rapport aux autres localisations quelques variantes, concernant le sexe et la gravité de ces lésions, compte-tenu du voisinage du tissu cérébral. Le diagnostic est alors particulier et les symptômes sont ceux d'une tumeur à développement interne, dont la constatation n'est pas évidente, s'il n'existe pas de déformation osseuse.

C'est bien ce qui explique la date de découverte plus tardive dans les statistiques que nous avons vues plus haut.

L'apparition des manifestations cliniques est donc fonction du volume et la topographie de la lésion : ainsi, dans les formes importantes dès la naissance, il existe une augmentation du périmètre crânien, avec souvent une asymétrie et la présence d'une voussure correspondant à l'emplacement de la tumeur; dans ce cas, on peut noter sur les radiographies une disjonction des sutures.

Mais un tel tableau est souvent tardif et il existe un grand nombre de formes plus limitées qui n'ont pas une telle traduction clinique.

Il s'agit alors des manifestations d'une tumeur endo-crânienne et les symptômes sont névrologiques, à des degrés plus ou moins marqués. Néanmoins, l'interrogatoire retrouve parfois des troubles mentaux ou nerveux antérieurs qui peuvent remonter à la naissance.

Les manifestations cliniques sont fonction du siège du tératome. En effet, selon la région intéressée, il peut exister des troubles neurologiques différents, souvent associés : nous avons vu que la grande majorité des tératomes intra-crâniens est située au niveau de la glande pinéale; dans ce cas, aux troubles nerveux, s'associent des signes endocriniens qui peuvent être isolés, mais qui sont de grande valeur diagnostique.

Les signes nerveux existent le plus souvent avec les signes endocriniens dans les formes pinéales et dans les autres localisations.

Ainsi, selon la topographie de la lésion, des troubles neurologiques, cérébelleux, des atteintes des nerfs crâniens permettent de porter le diagnostic de lésion intra-crânienne et de préciser son siège.

Enfin, dans bien des cas, il existe une hypertension intra-crânienne bien classique des tumeurs cérébrales.

Il est bien certain que dans les formes bénignes, où le cerveau est refoulé, on note des signes de compression, alors que les formes malignes, plus graves pour lesquelles il existe un envahissement, présentent une association de symptômes plus complexes.

- b - Les tératomes de la face

C'est encore le plus souvent la présence d'une tuméfaction qui attire l'attention et si celle-ci est volumineuse, elle peut s'accompagner de troubles respiratoires ou alimentaires compréhensibles en raison de la région intéressée.

Il peut également exister des signes nerveux, oculaires, auditifs, etc , propres à la compression et aux déformations osseuses.

Toutefois, qu'il s'agisse d'une forme médiane ou latérale, inspection et palpation ne suffisent pas toujours à percevoir tous les pôles de la tumeur et, en particulier, il est nécessaire par les examens de préciser la limite interne. En effet, nous avons vu dans notre observation qu'il existait une extension intra-crânienne à une tumeur qui paraissait au début exclusivement jugale. C'est là un point qui nous a paru capital, et c'est pourquoi, il nous semble que, dans tout tératome de la face, un prolongement interne doit être recherché systématiquement. Celui-ci n'est d'ailleurs pas forcément très grand, mais peut avoir une grande importance, comme nous le verrons plus loin dans d'autres cas cliniques.

Nous avons vu plus haut qu'il existe deux localisations possibles pour les tératomes de la face :

. Les formes médianes sont la plupart du temps en rapport avec les formations de la cavité buccale. WILSON et GEHWEILER les classent en :

- Type 1 : type dermoïde, prenant son attache au niveau du palais dur ou mou, avec extension intra-crânienne possible (même minime).
- Type 2 : Il diffère du précédent par sa plus grande complexité structurale, son développement plus précoce et sa grande taille.

- Type 3 : Les épignathes diffèrent des deux précédents par la présence d'organes formés.

En fait, cette distinction est relative et les formations tératoïdes en rapport avec la cavité buccale sont couramment appelées épignathes (ou encore Epispénoïd, Epipalatus, Palatophagus, Sphénophagus Parasiticus). Dans une publication en 1976, JOSEPH AGRIS, M.D., BONNIE RENFRO and WILLIAM C. GRABB réunissent 22 cas, dont 11 sont attachés au sphénoïde, 6 au pharynx, 2 au palais mou et 1 au palais dur. De plus, la limite avec les formes latérales n'est pas précise, car il peut aussi exister une dérivation depuis la joue ou la région alvéolaire.

Les épignathes sont caractérisés par leur grande rareté et leur pronostic réservé, puisque, selon KEWANI, la complexité de leur structure interne les rend souvent incompatibles avec la vie.

- Les formes latérales peuvent être divisées en deux étages :
 - les localisations à l'orbite, dont le nombre de cas publiés est d'environ 40 (JENSEN). Il existe alors souvent un remaniement majeur du cadre osseux de l'orbite, et la lésion est extériorisée, emportant l'oeil avec elle. De plus, la communication avec la cavité crânienne n'est alors pas rare, surtout s'il existe des anomalies osseuses importantes.
 - Les localisations latérales.
Nous avons vu plus haut qu'elles sont exceptionnelles. Nous n'en avons retrouvé que 5 cas, et c'est pourquoi, il nous semble utile de les résumer ici.

1er cas

Une fille qui se présente à la naissance avec une masse de la partie latérale de la mandibule, qui s'étend de l'oreille au menton et verticalement de l'arcade zygomatique au cartilage cricoïde.

Cette masse est molle, fluctuante. L'examen intra-buccal note une déviation médiane, avec surélévation de la muqueuse et déplacement du rempart alvéolaire.

Les radiographies montrent une alternance de zones lobulées, avec par endroits, présence de calcifications. Au niveau osseux, il existe un gros déplacement, sans destruction ni érosion.

L'ablation chirurgicale est totale et l'examen microscopique qui retrouve des tissus nerveux, glandulaires, etc, tous matures, permet de porter le diagnostic de tératome bénin.

Cette jeune fille a actuellement 23 ans. Il n'y a pas de récidence .

2ème cas

Enfant admis à 1 jour en hospitalisation pour une masse volumineuse de la joue droite. Celle-ci s'étend de l'oreille droite à la commissure.

Cette tuméfaction est lobulée et partiellement transilluminable. Elle remplit le nasopharynx et refoule le palais.

Les radiographies montrent un gros déplacement osseux et l'absence de calcifications. La cure chirurgicale a lieu, mais l'excision est incomplète.

A l'examen microscopique, il existe une grande part de tissu cérébral désorganisé, avec d'autres tissus, en particulier musculaire. On retient le diagnostic de tératome bénin, mais l'enfant meurt un an plus tard d'extension locale de la tumeur.

3ème cas

Une fille, qui, après une grossesse compliquée de polyhydramnios et de rupture des membranes, est hospitalisée à l'âge de 7 jours pour une tuméfaction faciale gauche, volumineuse au niveau de la mastoïde et qui disjoint l'articulation temporo-mandibulaire. Elle est élastique, non fluctuante, non transilluminable.

C'est une masse homogène à la radiographie, sans calcification. Il existe en outre un gros déplacement de la mandibule, mais pas d'érosion osseuse évidente; elle siège au niveau de la base du crâne et de l'articulation où elle est responsable d'une luxation temporo-maxillaire.

L'excision chirurgicale est sub-totale et il reste des fragments tumoraux au niveau de l'articulation et de la base du crâne.

En dépit d'un traitement radiothérapique, l'enfant meurt à 2 ans et 2 mois, avec des métastases osseuses et pulmonaires.

4ème cas

Une fille, qui est hospitalisée à l'âge de 5 jours pour une masse de la partie gauche de la face, qui s'étend de l'angle gauche à l'oreille qu'elle déplace latéralement et postérieurement. La muqueuse buccale est refoulée contre le plan alvéolaire. C'est une tumeur irrégulière, ferme par endroits, partiellement transilluminable.

On trouve sur les radiographies des distorsions osseuses importantes au niveau de l'orbite, mais sans érosion. De plus, il existe une grosse calcification bosselée au centre même de la lésion.

Une pneumoencéphalographie ne montre pas de manque ni de refoulement du système ventriculaire.

La cure chirurgicale est totale, enlevant avec la tumeur dans son ensemble une partie du maxillaire et la portion zygomatique du temporal. Le diagnostic histologique est celui de tératome bénin mature.

Il n'existe pas de récurrence évidente chez cette jeune fille âgée actuellement de 19 ans.

5ème cas

Garçon de 5 semaines, hospitalisé pour une tumeur de la partie droite de la face. Celle-ci est ferme et transilluminable et emplit la fosse temporale droite, recouvrant le zygoma, et déplaçant l'oreille postérieurement et latéralement.

A l'examen radiologique, c'est une grosse masse homogène qui déplace la branche montante et l'arcade zygomatique, refoulant la fosse temporale sur l'axe médian. Il n'existe pas d'érosion osseuse ni de calcifications.

Le tératome est enlevé en totalité et, à la date de la publication, le patient est âgé de 6 mois, sans récurrence évidente.

On retrouve donc au niveau de ces 5 observations des points communs :

La consistance est irrégulière et 4 sont transilluminables partiellement ou en totalité.

Les radiographies sont caractéristiques, avec déplacement osseux centré sur la masse, sans érosion, sauf dans le 2ème cas où survient une destruction osseuse après dégénérescence.

L'examen microscopique retrouve des tissus mature d'organes variés, avec prédominance nerveuse.

Il est capital de noter que, dans les 2ème et 3ème cas, la lésion semble s'étendre à la base du crâne et les limites internes ne sont pas précisées. On peut donc se demander s'il n'existait pas un prolongement, avec adhérence osseuse ou même effraction, ce qui expliquerait alors les deux échecs.

Nous avons vu qu'une autre observation de tératome de la face avec extension à la cavité crânienne est publiée par JAMES W. WILSON et JOHN GEHWEILER. Les auteurs font mention d'une anomalie consistant en un orifice sphénoïdal et c'est, à leur connaissance, le seul cas de tératome empruntant ce canal.

6ème cas

Une fille qui présente à la suite d'un accouchement normal une très volumineuse masse au niveau de la partie centrale de la face.

Les radiographies montrent l'existence d'un remaniement osseux considérable et d'une extension intra-crânienne par l'intermédiaire d'un canal crânio-pharyngien. L'électroencéphalogramme semble normal dans l'ensemble, mais il existe certaines activités pathologiques.

La tumeur est enlevée chirurgicalement, mais l'enfant meurt 6 jours plus tard.

L'examen anatomopathologique et l'autopsie confirment le diagnostic de tératome bipolaire de la face et de la cavité crânienne.

En résumé, deux points ressortent bien de ces observations cliniques :

La grande rareté des tératomes de la face et intra-crâniens, et leur gravité. Celle-ci s'explique par la complexité anatomique de la région et la présence d'organes nobles, mais surtout par l'aspect inaccessible de la partie cachée de la lésion; c'est pourquoi les investigations devront s'efforcer de délimiter la partie interne, et de préciser l'intégrité des os et des organes.

CHAPITRE IV

TRAITEMENT

L'attitude thérapeutique en présence de tout tératome est directement guidée par l'aspect évolutif.

En effet, il s'agit d'une lésion dont la formation remonte au développement embryonnaire et l'origine tridermique explique la juxtaposition de tissus différents et plus ou moins matures; il est donc bien évident que l'évolution à partir de ces structures est extrêmement variable, mais il semble que la tendance soit à la dégénérescence.

Comme nous l'avons vu plus haut, l'existence d'un tératome se développant aux dépens d'un individu normal sans son contrôle, nous conduit à le considérer comme une tumeur pour laquelle la transformation cancéreuse semble être l'évolution logique.

Bien qu'il existe des formes dégénérées d'emblée (c'est-à-dire dès la naissance où à la découverte de la lésion), la proportion de malignité manifeste est assez faible chez le nouveau-né (de l'ordre de 8 à 20 %). Quoi qu'il en soit, si le tératome passe par une phase de bénignité apparente ou manifeste, celle-ci n'est qu'une étape.

De plus, le problème posé par les tératomes est double :

- Du fait de la grande diversité de tissus le composant et de leur âge évolutif différent, la dégénérescence est possible à tout moment et à n'importe quel endroit.

- En outre, le diagnostic histologique est délicat car l'association et la juxtaposition d'un grand nombre de tissus (parfois même dans des proportions très faibles) implique la difficulté de l'étude et il peut exister des îlots cancéreux qui ne sont pas concernés par la coupe. Et même, H.B. LYNN précise qu'il est impossible de prévoir la croissance future par l'examen histologique, qui est pourtant l'élément le plus précieux.

Quoi qu'il en soit, tout tératome est une tumeur provenant de tissus embryonnaires pluripotentiels échappant à l'organisation normale du développement, dont le potentiel dégénératif semble certain, après une période de bénignité relative ou apparente de durée variable.

C'est cette notion qui impose un geste thérapeutique radical, sitôt le diagnostic posé, et la chirurgie a été la meilleure attitude depuis longtemps déjà : ainsi dès 1841, BLIZARD réussissait avec succès l'extirpation chirurgicale d'un tératome sacro-coccygien.

Si l'on élimine les formes monstrueuses incompatibles avec la vie ou le développement du nourrisson, l'opération est toujours un impératif absolu, quelque soit la forme clinique.

De plus, deux notions importent en premier plan : la précocité de l'intervention et l'excision en totalité de la tumeur.

Si dans les cas franchement malins, pour lesquels il existe déjà un envahissement local, le geste chirurgical doit être extrêmement large, tout tératome, même bénin à la biopsie doit être enlevé le plus tôt possible et en totalité.

Dans ce cas, la tumeur en général bien encapsulée, sera réséquée en bloc, et on recherchera particulièrement des adhérences éventuelles, surtout osseuses qui feront l'objet d'une excision large.

Ce sont donc ces notions de précocité et d'intervention totale qui caractérisent l'acte chirurgical.

Les thérapeutiques anti-tumorales classiques autres que la chirurgie sont décevantes, et chimiothérapie et cobaltothérapie sont réservées aux formes graves d'emblée avec métastases.

Toutefois, si la radiothérapie se révèle sans intérêt pour les tumeurs bénignes, elle est en revanche justifiée en cas de dégénérescence et en tant qu'adjuvant à la cure chirurgicale, d'où l'importance majeure de l'examen microscopique de la pièce opératoire.

Cette étape fait pleinement partie du traitement et exige une attention toute particulière et seul un spécialiste rompu à cette technique minutieuse pratiquera cette étude anatomo-pathologique en explorant toutes les parties de la tumeur.

En résumé, l'évolution et le pronostic d'un tératome seront fonction de la précocité du diagnostic et de l'intervention. Il est bien certain que les formes extériorisées et opérées dès la naissance offriront un potentiel de chance meilleur que les cas plus internes, souvent insidieux et qui ne se manifestent qu'à un stade avancé, avec souvent dégénérescence et complications.

Dans les statistiques de CHAPUIS, à Lyon, portant sur les formes sacro-coccygiennes, la mortalité est de l'ordre de 20 % et dans 80 % des cas, il s'agit de tératomes malins au stade de l'intervention.

En 1969, GUBLER a publié une étude dans laquelle les chiffres montrent que, sur 138 observations de tératomes opérés, le degré de malignité augmente avec l'âge auquel est pratiquée l'intervention.

- Opération à la naissance		10 % des tumeurs extirpées sont malignes
- Avant 3 mois		21 %
- de 3 à 12 mois		57 %
- de 12 à 30 mois		75 %

C'est bien le risque de dégénérescence (qui peut souvent être silencieuse) qui impose donc les grands principes thérapeutiques que nous avons énoncé plus haut.

Les récidives ne sont pas exceptionnelles; le plus souvent, elles surviennent sur des formes malignes, et surtout quand l'excision n'est pas complète. Dans l'ensemble des tératomes bénins et malins, elles représentent environ 5 % des cas.

Enfin, des métastases compliquent parfois les tumeurs dégénérées et dans la moitié des cas, elles sont pulmonaires et osseuses.

Il convient ici d'insister sur les dosages des alpha-foeto-protéïnes, qui en plus d'un élément diagnostic important permettent, après l'opération de suivre une éventuelle reprise du processus évolutif.

Les tératomes crânio-faciaux représentent des cas particuliers pour lesquels les principes de base restent les mêmes : là encore, l'intervention doit être précoce car plus qu'ailleurs, le risque de dégénérescence représente un danger au niveau des structures nobles. Et de plus, elle doit être également totale, permise par la présence d'une capsule limitant la tumeur qui refoule les organes et les os sans les envahir.

Si la chirurgie représente donc l'attitude la plus logique pour les formes crânio-faciales de tératomes, les problèmes se posent quant à la modalité de l'intervention, rendue délicate par la complexité anatomique.

En effet, le problème posé par un tel tératome est double, puisque celui-ci intéresse deux régions anatomiquement bien individualisées.

L'exérèse de la composante crânienne représente une étape difficile, mais fondamentale car il se pose alors le problème de l'extirpabilité de la lésion et des dégâts éventuels au niveau du cerveau. En effet, bien que celui-ci soit seulement refoulé, il existe une limite au delà de laquelle les formations nerveuses peuvent être lésées; de plus, la réparation au niveau de la base du crâne peut parfois être difficile.

En ce qui concerne la composante faciale, la difficulté de l'intervention est représentée par le volume de la tumeur et par sa situation et ses rapports.

Afin de pouvoir la cliver en totalité et remonter ainsi jusqu'au niveau de la base du crâne, il convient donc d'avoir une large exposition de la lésion; celle-ci doit être en outre conciliée avec les nécessités d'une voie d'abord aussi réduite que possible, afin de limiter la partie cutanée de la cicatrice.

Pour ce cas précis de tératome bipolaire avec communication par la base du crâne, on peut se demander si les deux parties doivent être enlevées par deux voies d'abord au cours de la même intervention, en profitant d'une seule anesthésie, ou au contraire en deux temps, ce qui pose alors le problème du relai entre les deux étapes.

Compte-tenu de l'âge, il semble préférable de séparer les deux opérations par une semaine d'intervalle, ce qui permet d'éviter à un nourrisson une anesthésie longue à supporter.

Dans ce cas, c'est le temps endo-crânien qui représente la première étape chronologique. La tumeur est alors extirpée au niveau de sa capsule jusqu'à l'étranglement permettant la communication des deux parties par la base du crâne.

A ce niveau, elle doit alors être sectionnée le plus bas possible et l'orifice osseux comblé, par exemple par un fragment de dure-mère lyophilisé, donnant une limite pour la deuxième intervention.

Ainsi, lors du temps facial, l'ablation de la deuxième partie de la tumeur va jusqu'à la réparation au niveau de la base du crâne, ce qui permet un curetage sans risque de léser les formations nerveuses.

Nous avons vu plus haut une observation de tératome de la face pour lequel l'intervention paraissait incomplète au niveau de la base du crâne.

Ainsi, compte-tenu de ces notions, il semble que même dans les formes apparemment limitées à la face, il importe de rechercher systématiquement une extension endo-crânienne. Celle-ci n'est pas forcément aussi importante que dans l'observation que nous avons présentée, et il peut seulement exister une atteinte osseuse au niveau de la base, avec parfois effraction minime, mais celle-ci doit donc toujours être rigoureusement recherchée lors de l'intervention.

Quelque soit la qualité de la technique employée, on comprend bien qu'une telle chirurgie est extrêmement délicate, et dans ces formes, échecs et complications sont plus fréquents que pour les autres localisations.

Ainsi compte-tenu du voisinage cérébral et nerveux, le pronostic est souvent difficile à évaluer et les résultats sont intimement liés aux séquelles neurologiques éventuelles.

CONCLUSIONS

L'observation d'un nourrisson, né porteur d'un tératome crânio-facial en sablier révélé par son pôle facial, suivi et traité conjointement dans le service de Chirurgie Infantile de l'Hopital Edouard Herriot (Pr M. DAUDET), dans le service de Chirurgie Maxillo-faciale de l'Hopital Edouard Herriot (Pr P. DUMAS), et dans le Service de Neurochirurgie de l'Hopital Neurologique (Pr J. LECUIRE) nous a paru intéressante par son originalité et ses particularités diagnostiques et thérapeutiques.

A cette occasion, une revue de la littérature des tératomes du nourrisson en général, des tératomes crâniens et des tératomes faciaux en particulier, a confirmé l'extrême rareté de cette forme bipolaire à la fois intra-crânienne et faciale, avec communication par un orifice sphénoïdal.

Parmi les éléments principaux de diagnostic, en plus des moyens d'investigations classiques, une grande valeur est à accorder à des examens spéciaux d'introduction récente, en particulier le scanner, non traumatisant pour l'enfant et le dosage des alpha-foeto-protéïnes, présentant à la fois un intérêt diagnostique et de surveillance.

L'attitude thérapeutique, guidée par l'évolution, est la même que pour les autres localisations. En raison de la radio-résistance de la lésion, elle consiste en l'ablation chirurgicale de la tumeur qui doit être précoce pour prévenir le risque de dégénérescence et totale, permise par la présence d'une capsule pour éviter toute récurrence.

A la lumière de cette observation et des quelques cas analogues publiés dans la littérature, il nous semble important de rechercher le principe, chez un enfant porteur d'un tératome facial, d'un éventuel prolongement endo-crânien. L'acte d'exérèse, le cas échéant, agira sur les deux pôles de préférence en 2 temps, le temps neurochirurgical précédant logiquement le temps facial.

L'évolution et le pronostic sont essentiellement fonction de la partie intra-crânienne de la tumeur et de ses possibilités d'exérèse non-mutilante.

Malgré l'état neuro-psychique défavorable, cette observation illustre, si besoin est, l'intérêt d'une collaboration entre chirurgie maxillo-faciale et neurochirurgie, collaboration déjà fréquente dans le domaine de la traumatologie des confins crânio-faciaux et de la correction des crâniofaciosténoses.

Le Président de la Thèse

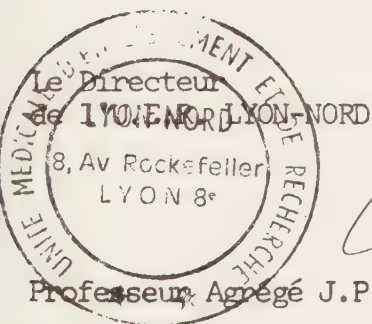
VU et PERMIS D'IMPRIMER

LYON, le 5 SEP. 1978

Le Président de l'Université
CLAUDE BERNARD LYON I



Professeur D. GERMAIN



Professeur Agrégé J.P. NEIDHARDT

-BIBLIOGRAPHIE-

- ABELEV G.I., ASSECRITOVA I.V., KRAESKY N.A., PEROVAS D. and PERE-VODCHIKOVA M.I. Embryonal serum alpha globulin in cancer patients. Diagnostic value. Int. D. Cancer 2: 551-558. 1967.
- ABELEV G.I. Production of embryonal serum alpha globulin by hepatomas: Review of experimental and clinical data. Cancer Res. 28 1344-1350, 1968.
- AGQUAVIVA R., ECHARBIT, Mme D. BENKIRAN, MALKOS et J. LEBASCLE, (Casablanca). Les teratomes intra-craniens. Journal de médecine du Maroc , 2 , 277-314 , 1966.
- ALMENARA, J.G. & G.G. DE PARADA: Teratoma orbitario. Arch. Ophtal. 73: 350-352. 1965.
- AHLFELD F. Beitrage zur lehre von den zuillongen. Arch. Gynak. 7. 210. 1875.
- ALPERT M.E., URIEL J., de NECHAUD B.: Alpha foeto globulin in the diagnosis of human hépatpma. New Eng. J. Med. 278: 984, 1968.
- ANDERSEN, S. RY: Medulloépithélioma of the rétina. Tumors of the eye and adnexa. Int. Ophtal. Clin. Vol 2/2, Boston. 1962, 483-506.
- ANGEVINE, D.M.: Pathologic anatomy of hypophysis and adrénals in anencephaly. Arch. Path. 26: 507-518, 1938.
- AREY, LESLIE, B.: The craniopharyngeal canal reviewed and reinterpreted. Anat. Rec. 106. 1-16, 1950.
- ARNOLD J. : Uber behaarte polypen der Rachen-Mundhoehle und deren stellung zu den Teratomen. Arch. path. Anat., 50: 482. 1870.
- ARONULD . Uber beharte polyposen der Rachen Mundhoehle. Arch. Path. 11. 176. 1888.
- AXHAUSEN G.: Epignathismus Tératoma. Berlin Klin. Wchnschr. Q. 2: 2237-2238 191 .
- BAART. de la SAILLE, J.: Jets über den epignatus. Eene Teratologische Bytrage, Groningen, 1874.
- BALARD : Case of foetal sacrococcigeal tumor . J. Med Bordeaux 1923 95.

- BALLANTYNE J.W.: Delivery of infants with oral facial anomalies. Tr. Edimburg Obst. Soc. 35: 182. 1909-10.
- BALLANTYNE J.W.: Teratologia; A quarterly journal of antenatal pathology. Vol. 1, P; 133. LONDON 1894.
- BARBEYRAC de SAINT MAURICE : Intéret du dosage radio-immunologique de l'alpha foeto protéine dans les tumeurs malignes de l'enfant. Thèse Med. Lyon 1975.
- BATSAKIS J. Tumors of the head and neck. WILLIAM & WILKIN 1975.
- BERRY, C.L., KEELING, J., and HILTON, C.: Teratoma in infancy and childhood: review of 91 cases. J.Path. 98.241. 1969.
- BESTLE J.: Extragonadal sinus tumors originating in the region of the pineal gland. Acta Path. Microbiol.Scand(supp.)212:128,1970.
- BLOCH J.: Jets ober den epignathus. Prague Med.Wchnschr,18. 1893.
- BOURGEAUX C.I., MARTIN F., CABANNE', AUPECLE P., GUERRIN J.: Valeur de l'alpha foeto protéine... Presse Med.,79,36, 1971. 1589-90.
- BUFFE D.,RIMBAUT C.,BURTIN P.: Présence d'une protéine d'origine tissulaire dans le sérum de sujets atteints d'affections malignes. Int J. Cancer 3: 582, 1968.
- BURY G.: The delivery of a child imperfectus foetus with a mass contained inside its scalp and face. London Med. Gaz.14.270-275.1834.
- CALBET,J.R.: Contribution à l'étude des tumeurs congénitales d'origine parasitaire de la région sacro-coccygienne.Paris.Steinheil.1893.
- CARNEY,J.A.,THOMPSON,D.P.,JOHNSON,C.L.and LYNN,H.B.:Teratomas in children:clinical and pathological aspects.J.Ped.Surg.7.271,1972.
- CASANOVAS R.:Congenital teratomas of the orbit.Arch.OPHT.77.795-97.1967.
- CAVE,A.J.E.:The craniopharyngeal canal .J.Anat. 65. 363-387.1931.
- CHAPUIS J.P.: Les tumeurs sacro-coccygiennes de l'enfant. Cahiers Médicaux Lyonnais 1971, 47, 3085-3097.
- CHRETIEN,P.B.,MILAM,J.D.,FOOTE,F.W.,and MILLER,T.R.: Embryonal adenocarcinomas(a type of malignant teratoma) of the sacrococcygeal region. Clinical and pathological aspects of 21 cases.Cancer 26: 522, 1970.
- CROOK,J.P.:Nasopharyngeal teratoma,J.Tennessee M.A.,58, 372,1965.
- DALTON,M.L.,Jr,KING,S.M.RUTLEDGE,R.,and BRONWELL,A.W.:Infantile mediastinal teratoma. Ann. Thorac. Surg. 4: 458, 1967.

- DENES,J.: A case of intracranial congenital teratoma consisting mainly of nerve elements. Amer. J. Cancer. 40:329-334,1940.
- DILLARD,B.M.,MAYER,J.H.,Mc ALLISTER,W.H.,Mc GAVRIN,M.,and STROMINGER,D.B.: Sacrococcygeal teratoma in children. J.Ped.Surg. 5.53.1970.
- DÜHLMAN,G. and SJOBALL,A.: Large epignathus teratoma successfully operated immediately after birth. Glasgow M.J. 34: 122-128, 1953.
- DONNELLAN,W.A., And SWENSON,O.: Benign and malignant sacrococcygeal teratomas, Surg. 64:834,1968.
- DUMMET,G.O., CAMPBELL, T.M., and GILES J.W.: Epignathoid teratoma J; Canad.Dental A., 29: 788,1963.
- ERICH,W.E.:Teratoid parasites of the mouth. Am.J.Orth.31:650,1945.
- ESOURROU J. et FREXIMOS J.: Valeur diagnostique de l'alpha-foeto-protéine. Rev. Med. Toulouse. 4, 645-660, 1974.
- EWING J.:Neoplastic diseases. Philadelphia,W.B.Sanders, 1942.
- EXELBY,P.R.: Sacrococcygeal teratomas in children.C.A. 22: 202,1972.
- FAWCETT,E. Notes on development of human sphenoid. J.Anat.44:207.1910.
- FERRY,A.P.:Teratoma of the orbit. Report of 2 cases. Surv.Oph.434.1965.
- FINKELSTEIN J.Z.,HIGGINS Jr,FAUST J.,KARON M. Cancer,30,80-83,1972.
- FOXWELL P.B.,andKELHAM,B.H.:Teratoid tumors of the nasopharynx. J. Laryng. Oto. 72: 647-657. 1958.
- FRAUMENI,J.F.Jr,GEISER C.F., and MANNING,M.D.: Wilms tumors and congenital hemihypertrophy. Pediatrics 40,886,1967.
- FRECH,R.S.,and Mc ALLISTER,W.H.: Teratoma of the nasopharynx producing depression of the posterior hard palate. J. Canad.A. Rad.20.204.1969.
- GILLES J.: De hygromate cystic congenito. BONN. Germany. 1852.
- GIFFORD G.H.,Jr,M.D.,and DONALD W. Mc. COLLUM,M.D.: Facial teratoma in the newborn: report of 5 cases. Plastic and reconstructive Surgery. 49. 616-621. 1972.
- GITLIN D. BOESMAN M. Serum alpha foeto proteine.J.Clin.Invest.45.1826.66.
- GORLIN R.J.:Facial clefting and its syndromes. National foundation March of Dimes, Birth defects series. Part XI,Orofacial structures. Vol 7 No 7, 1971.
- GRIER E.A.,and Mc. NERLAND,R.H.:Benign teratoma of the tongue. Illinois M.J.,132, 43, 1967.

- GREGOIRE A.,D. BASBOUS, J.F. MATTEI, G. LEBREUIL et M. CARCASSONNE: Localisation exceptionnelle de tumeur tératoïde multitissulaire bénigne. Ann. Chir. Infantile, 18,5,395-398, 1977.
- GROSS, R.E., CLATWORTHY, H.W., Jr., and MEEKER, I.A., Jr.: Sacrococcygeal teratomas in infants and children: A report of 40 cases. Surg. Gynec. Obstet. 92, 341, 1951.
- GWINN, J.L., DOCKERTY, M.B., and KENNEDY, R.L.J.: Presacral teratomas in infancy and childhood. Pediatrics, 16. 239. 1955.
- HABERFELD, W.: Zur pathologie des canalis craniopharyngeus. Frankfurt Ztschr. Path. 4 : 12, 1910.
- HADJN, S.I., FARUQUE, A.A., HADJN, E.O., and MORGAN, W.S.: Teratoma of the neck in infants. Am. J. Dis. Child., III: 412, 1966.
- HANSSSENS, M.: Orbito-cerebral teratoma. 7 th. Annual Meeting of the European Ophthalmic Pathology Society, Paris, 1968.
- HEIJL, C.F.: Über rudimentäre Sehorgane in Teratomen. Virchows arch. path. anat. 271: 670-723. 1929.
- HOFMAN V. , U. WILLNOW. Zur Genese und dignitat der Teratome im Kindesalter bericht über 75 Falle. Kind. Arzt. Praxis, 39, 4, 151-161, 1971.
- HOSSEIN MAHOUR G., M.D., M.Sc.(surgery), MORTON M. WOOLLEY, M.D., SULOCHANA N. TRIVERDI, M.D., and BENJAMEN H. LANDING, M.D. Los Angeles. Teratomas in infancy and childhood. Experience with 81 cases. Surgery 76, 309-318, 1974.
- HOWARD G.M.: Congenital teratoma of the Orbit. Arch. Opht. 73:350-352. 1965.
- HOYT, W.F. & SHIRLEY JOE: Congenital teratoid cyst of the orbit. Arch. Ophtal. 68:196-201. 1962.
- HUNTER, W.F., and LENNOX B.: The sex of teratomata. Lancet. 2.633, 1954.
- HURLBUT, H.J., WEBB H.W., and MOSELEY T.: Cervical teratoma in infant siblings. J. Ped. Surg. 2. 424. 1967.
- Incutti. Le basi embriologiche nella istogenesi dei teratomi del palato. Arch. Ital. Laring., 70: 43-59, 1962.
- INGRAHAM F. and MATSON D.: Spina bifida and cranium bifidum, an unusual nasopharyngeal encephalocele. New Eng. J. Med. 228, 815, 1943.
- JENSEN O.A. Teratoma of the orbit. Acta Opht. 47, 317, 1969.
- JONES, S.T.: Dermoïd and teratoid tumors of the eyes and orbit. J. Ark. Med. Soc. 60: 66-73, 1963.
- KATSURADA, F.: Zur lehre von den sogenannten Dermoïdcysten oder Embryonen des Eierstocks. Beitr. Path. Anat. 30, 179-214, 1901.

- KESSON, C.W.:Asphyxia neonatorum due to a nasopharyngeal teratoma. Arch. Dis. Childhood, 29: 254, 1954.
- KESWANI R.K. , M.S., F.R.C.S.(c),D.A.B.,T.D., CHUGH,M.D.,J.C. DHALL, M.B., B.S.,and G.C. MEHROTRA,M.D.: Epignathus: a case report. British journal of Plastic Surgery. 345- 251. 1975.
- KIDD,A.: Teratomen. Dublin Hospital. Gaz. 6, I, 1856.
- KINDERLEN, FRANZ. Die Teratoïden Geschwuelste der Kreuzbein Gegend vom Klinischen Standpunkt nebst Mittheilung eines einschlagigen Falles;
- KLINKOSCH.M.:Programma quodivisionem hiernatum novumque herniae ventralis speciem proponit. Prague, I: 179-198, 1764.
- KRAUS,E.J.:Uberem epignathismus teratoma. Arch.Payh.Anat.277,546,1929.
- KUMITOMO,K.: Developmental reduction of the tail and spinal cord. Carnegie Cont. to embr. 1918, 8, No 26.
- LANDZERT,T.:Über den canalis cranio-pharyngeus am schadel des neugeborenen. St. Peters Med. Ztschr. 14, 133-139, 1868.
- LE DOUBLE,A.F.: Le canal cranio-pharyngien ou pituitaire de l'homme. Bull et Mem. de la Soc. d'antrop. de Paris, Ser.5,4.82-99.1903.
- LEMIRE R.J., C.B. GRAHAM et J.B. BECKWITH.:Skin-covered sacrococcygeal masses in infants and children. J. of Ped.1971,79,6,948-954.
- LINDER,D.:Gene loss in human teratomas.Proc.Nat.Ac.Sci.USA.63,699,1969.
- LOTZBECK,C. von.:Die angeborenen Geschwuelste der hintern Kreuzbein-gegend. München: C. Kaiser, 1858.
- LUCAS,R.B.: Pathology of tumors of the oral tissues. London,Churchill 1964.
- LYNN H.B.: Teratomas in children. Postgrad Med. 25. 1959,427.
- Mc CUNE, W.S.:Managment of sacrococcygeal tumors. Ann.Surg.1964.159.
- MANCHE,P.:Über eine Fall von Epignathus. Diss. Berlin. 1882.
- MARTIN J.C.: Intérêt de l'alpha foeto protéine dans les tumeurs malignes du testicule. Thèse. Lyon . 1975 .
- MASOPUST J. KITHIER, RADL J., KROUTECKY J., KOTAL L.: Occurence of foeto proteine in patients with neoplasms and non neoplastic diseases. Int. J. Cancer 3: 364, 1968.
- MAWAS C., BUFFE D., LEMERLE J., SCHWEISGUTH O. et BURTIN P.:Recherche immunologique de l'alpha foeto protéine ou fétuine dans les tumeurs primitives du foie et les tératomes malins de l'enfant. Arch. Fr. Pédiatrie. 26, 779-790. 1969.
-

- MAWAS C., BUFFE D., SCHWEISGUTH O. and BURTIN P.: Alpha foeto proteine and children's cancer, Rev. Eur. & Et. Clin. et Biol. XVI, 430-445, 1971.
- MELCHIONNA R.H., and MOORE, R.A.: The Pharyngeal pituitary gland. Am. J. Path. 4: 108, 1910.
- NEEDHAM J.: Biochemistry and Morphogenesis. Cambridge Univ. Press. 1942.
- NICHOLSON, G.W de P.: Studies on tumor formation. London, Butterworth and co, 1950, 251.
- NICHOLSON, G.W. de P.: The histogeny of teratoma. J. Path. Bact. 32. 365-386 1929.
- OCHSNER, A. and AYAN, W.B. (1951) Surgery 30- 560.
- OHNO S. TRUJILLO, J.M., and STENIUS.: Possible germ cell chimeras among newborn dizygotic twins. Cytogenetics 1, 258, 1962.
- OTTO R.: Uber Rachenteratome Klin. Arch. Path. Anat. 115, 242, 1889.
- POTTER E.L.: Pathology of the foetus and infant. Chicago. Year Book Medical publishers, 1961. 183-191.
- RAINES, G. and YARINGTON, C.T.: Adult nasopharyngeal teratoma in the newborn. Ann. Otolaryng. 73: 957, 1964.
- RAVITCH M.M., and SMITH E.L.: Sacrococcygeal teratoma in infants and children. Surgery 30, 733, 1951.
- RIKER W., and POTTS, W.J.: Sacrococcygeal teratoma in infancy: report of 6 cases. An. Surg., 1948, 128, 89.
- REBOA E., P. BODERO, L. DE SANTIS, A. GALLETTI.: Teratoma sacrococcygeo an esclusivo sviluppo pelvi-abdominale. Min. Ped. 1975, 27, 19, 1105.
- RENOITRE P., J. de NAYER et A. DEBROISE.: Les tératomes sacro-coccygiens. Annales de Chirurgie Infantile, 1971, 12, 5, 343-350.
- RIPPMAN T.: Uber einen bisher noch nicht beobachteten Fall Multilier intra Fotation. Inaug. Diss. Zurich. 1865.
- RIUN O.: The embryological basis of the histogenesis of palatal teratomas. Arch. Ital. Laring. 70: 42-59, 1962.
- RUFFOLO, E.H., DORR, T.W., and FLETCHER J.C.: Teratomas of the neck: report of 2 cases. Radiology, 84: 223, 1965.
- RUSSEL, DOROTHY S. & L. RUBINSTEIN: Pathology of tumors of the nervous system. Ed. 2. London: Butterworth 1960, 1002.
- SCHAUMBERGER H.G.: Teratoma of the anterior mediastinum in the group of military age. Arch. Path. 41: 398, 1946.

- SCHWALBE E.: Die Morphologie der Missbildungen. Gena. 2:314,1907.
- SILVERMAN R., and MENDELSON,I.R.:Teratoma of the neck: report of 2 cases. Arch. Dis. Childhood, 35: 159, 1960.
- SIMSON L.R., LAMPE,I., and ABELL M.R.:Suprasellar germinomas. Cancer 28,553,1968.
- SMITH J.B.: Alpha foeto protein; occurence in germinal cell and liver malignancies. Am.J.Med.1971,51,767-771.
- SMITH J.B.: Alpha foeto protein in neoplastic and non neoplastic conditions.Proceedings of the first conference and workshop on embryonic and fetal antigens in cancer, division technical information extension.
- SMITH J.B.: Alpha foeto protein: occurence in certain malignant diseases. Med. Clin. N. Amer. 54:797,1970.
- SOLLEE,A.N.(1965) Archs otolar. 82. 49.
- STANLEY,E.:On congenital tumors of the pelvis.Med.Ch.Tr.Lond. 1841.
- SOKOLOW P.: Der Canalis Cranio-pharyngeus.Arch.Anat.Abth.71-91.1904.
- STONE, H.H.HENDERSON,D.,and GUIDIO F.A.: Teratomas of the neck. Am. J. Dis. Child. 113: 222, 1967.
- STUDENCKI M.: De quadam linguae infantis neonati abnormitate adhuc nondum observata. Inaug. Diss. Berlin. 1834.
- SUCHANNEK E.: Ein Fall Von Persistenz des Hypophysenganges. Anat Anz. 2; 520-525. 1887.
- TATARINOV Y.S.:Variations in embryo-specific globulins of human blood sera in fetuses and the newborn.Nature(London)217,964,1968.
- TEFFT,M.,VAWTER, and NEUHAUSER, E.B.D.: Unusual facial tumors in the newborn. Am. J. Roentgenol.,95: 32, 1965.
- VAN FURTH R., ADINOLFI M.K.: In vitro synthesis of the foetal alpha globulin in man. Nature(London) 222:1296,1969.
- VELLOSO,L. & J. DOLES: Teratoma da orbita.Rev. Brasil.oftal.21,1962.
- VIRCHOW,R.:Untersuchungen uber die Entwicklung des Schadelgrundes . Reimer, Berlin, 1857.
- VISTNES,L.M., BURT, G.B., and LONGENECKER, C.G.: Nasal Glioma. Plast & Reconstr. Surg. 43: 195, 1969.
- WALDHAUSEN, J.A., KILMAN,J.W.,VELLIOS,F,and BATTERSBY,J.S.: Sacro-coccygeal teratomas. Surg. 54:933,1963.

-WAHREN B. et AL.: Fetal proteins occuring in testicular teratomas. Int. J. Cancer, 14(2) 207-14, 1974.

-WALKER, E.A., and RIGUAL, J.R.: Teratomas of the pharynx. Amer. Surg. 29, 219-226, 1963.

-WEGELIS R.: Bericht über die Thatigkeit der St. Gallischen Naturwissenschaftliechen gesellschaft. Gallen, S. 68:18-22, 1860.

-WILLIS R.A.: The Borderland of embryology and Pathology. London, Butterworth, 1958, 430.

-WILLIS R.A.: Teratomas. Atlas of tumors pathology. Sect. III, fasc. 9, Armed Forces Institute of Pathology. Washington D.C. 1951, 58.

-WILLIS R.A.: The structure of teratoma. J. Path. Bact. 40, 1-36, 1935.

-WILLIS R.A.: A further study of the structure of teratoma. J. Path. Bact. 49-65, 1937.

-WILLIS R.A.: Pathology of tumours. Ed. III. London, Butterworth 1960.

-WILSON J.W., and GEHWEILER, J.A.: Teratoma of the face associated with a patent canal extending into the cranial cavity in a three week old child. J. Ped. Surg. 5, 349, 1970.

-WITSCHKEI, E.: Migration of the germ cells of human embryos from the yolk sac to the primitive gonad folds. Embryology, 32: 67, 1948.

-WOOLLEY, M.M., GINSBURG, S., DICENSO, S., SNYDER, W.H., MIRABAL, V.Q., and LANDING, B.H.: Teratoma in infancy and Childhood. Qinderchir 4: 289, 1967.

-WYNN, S.K., WAXMAN, S., RITCHIE, B., and ASKOTZKY, M. (1956). Am. J. Dis. Child, 91, 495.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	I
CHAPITRE I : OBSERVATION CLINIQUE	2
CHAPITRE II : FREQUENCE - PATHOGENIE	13
I Fréquence	13
1) Statistiques générales	13
2) Les tératomes intra-crâniens.	17
3) Les tératomes de la face	18
II Pathogénie	20
CHAPITRE III : DIAGNOSTIC	22
I Découverte et manifestations cliniques ...	22
II Examens	23
III Formes cliniques faciales et intra- crâniennes	26
a) Les tératomes intra- crâniens	26
b) Les tératomes de la face	28
CHAPITRE IV : TRAITEMENT	33
Notions générales	33
Les tératomes crânio-faciaux	36
CONCLUSIONS	38
BIBLIOGRAPHIE	40

I. C. VAUBECOUR
l'imprimerie des étudiants lyonnais
11 et 13 Rue Vaubecour
LYON 69002 - Tél. 42 - 45 - 85

